

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1943

THESE

N°

192

POUR

LE DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

Robert BARRAND

Né le 27 Février 1914, à Arcis-sur-Aube (Aube).

Présentée et soutenue publiquement le 24 JUIN 1943 19

SUR LE SYNDROME DU CORPS
DE LUYS :
L'HÉMIBALLISME

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1943

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1943

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Robert BARRAND

Né le 27 Février 1914, à Arcis-sur-Aube (Aube).

Présentée et soutenue publiquement le 19

SUR LE SYNDROME DU CORPS
DE LUYS :
L'HEMIBALLISME

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1943



I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale	DUVOIR
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LIAN.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P.-VALLERY-RADOT.
	CATHALA.
	Robert DEBRE.
Hygiène et clinique de la première enfance....	LEVY-VALENSI.
Clinique des maladies des enfants.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux.....	CADENAT.
Clinique des maladies infectieuses	MONDOR.
Clinique chirurgicale	QUENU.
	BROCC.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL.
	PORTES.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ...	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
	JAYLE.
Professeurs sans chaire	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BARIETY	Pathologie médicale.	LACOMME	Obstétrique.
BERNARD (Etien.)	Pathologie médicale.	LANTUEJOUL	Obstétrique.
BESANÇON Justin.	Hydrologie.	LAVIER	Parasitologie.
BONNET	Bactériologie.	LELONG	Pathologie médicale.
BOULIN	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
BROUET	Pathologie médicale.	LENEGRE	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
CACHERA	Pathologie médicale.	MARCHAL	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.	MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MOLLARET	Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger)	Urologie.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DELAY	Pathologie médicale.	N.	Pathologie chirurgicale.
DEGREZ (H.)	Physique.	RENARD	Ophthalmologie.
DESOILLE	Médecine légale.	RICHET	Physiologie.
DIGONNET	Obstétrique.	N.	Pathologie chirurgicale.
DOGNON	Physique.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SOULIE	Pathologie médicale.
FUNCK-BRENTANO	Pathologie chirurgicale.	SUREAU	Obstétrique.
GALLIARD	Parasitologie.	TURPIN	Pathologie médicale.
GARCIN	Pathologie médicale.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
Mlle GAUTHIER-VILLARS	Anatomie pathologique.		
DE GENNES	Pathologie médicale.		

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
CHAILLEY-BERT .	Physiologie.	LE LORIER	Obstétrique.
GUENIOT	Obstétrique.	NEVEU-LEMAIRE .	Parasitologie.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.	PIEDELIEVRE	Médecine légale.
		VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS

DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANIN	}	Clinique médicale
BRULE		
CHEVALLIER ..		
LAROCHE Guy ..		
MOREAU		
SEZARY		

MM.

BASSET	}	Clinique chirurgicale.
GATELLIER		
DE GAUDART ..		
D'ALLAINES ..		
MOULONGUET ..		
MOURE		

MM.

ECALLE	}	Clinique obstétricale.
VIGNES		

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatologie.
N... ..	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MES SŒURS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

Professeur de Clinique Neurologique à la Faculté de Médecine
de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait l'honneur d'ac-
cepter la présidence de cette thèse.*

A MES MAÎTRES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JEAN LHERMITTE

Qui nous a guidé au cours de l'élaboration de cette thèse. Qu'il veuille trouver ici l'expression de notre reconnaissance et de notre profond respect.

MONSIEUR LE DOCTEUR MOUZON

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et initié dans l'art de la médecine et nous a aidé de toutes manières au cours de notre internat.

Notre souvenir reconnaissant et dévoué.

**A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS**

MONSIEUR LE PROFESSEUR LENORMANT

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEANNIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHABROL

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAVINA

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN SALLE

Qui nous a guidé dans nos premiers pas en médecine, qu'il veuille trouver ici l'expression de notre grande reconnaissance.

INTERNAT DU GROUPE HOSPITALIER P.-BROUSSE,
INSTITUT DU CANCER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. LHERMITTE

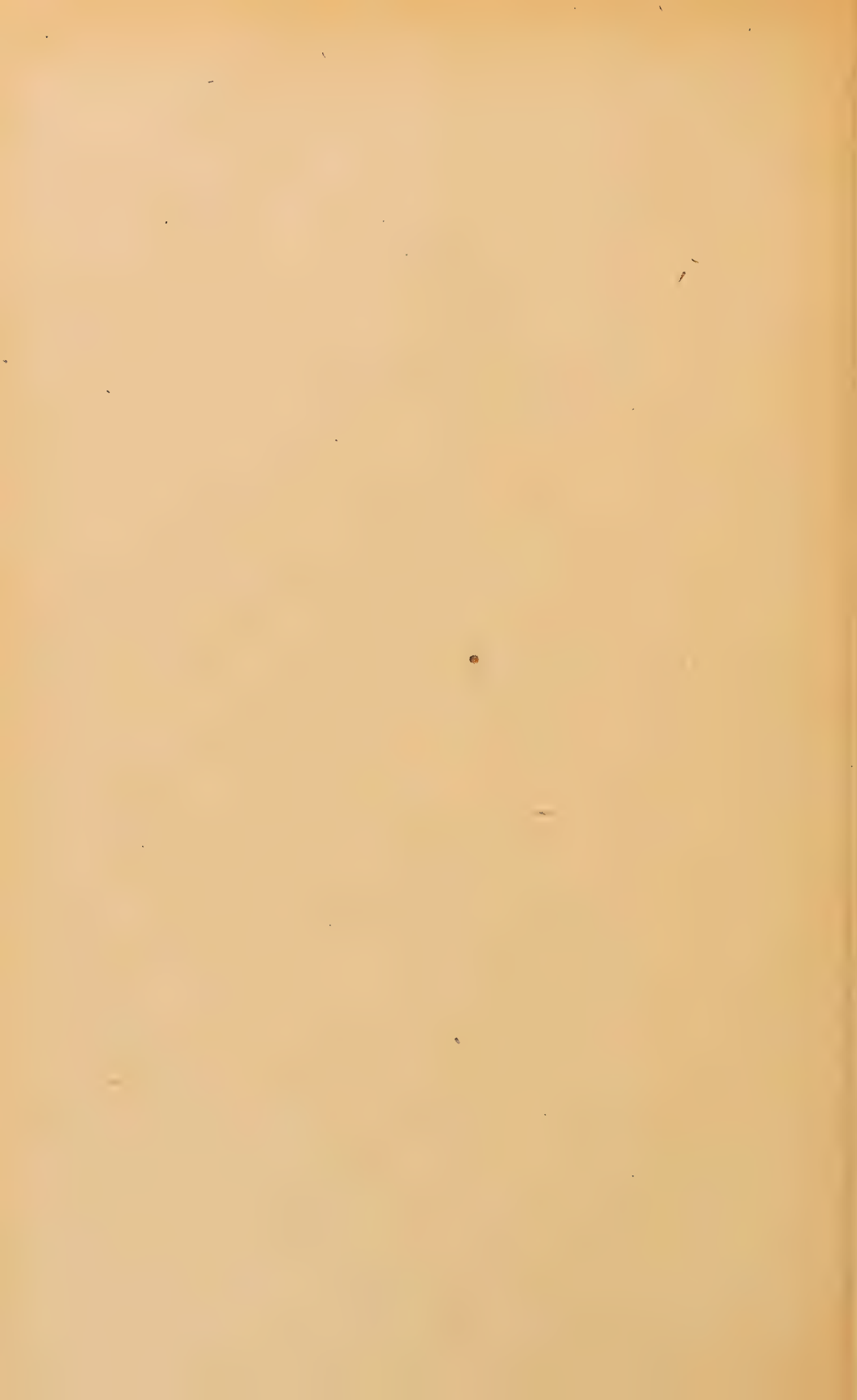
MONSIEUR LE DOCTEUR MOUZON

MONSIEUR LE DOCTEUR SIGWALD

MONSIEUR LE DOCTEUR BARBIER

MONSIEUR LE DOCTEUR METENIER

A MES AMIS ET COLLEGUES
DE SALLE DE GARDE



INTRODUCTION

Ayant eu l'occasion d'observer dans le service de notre Maître, M. le Professeur agrégé LHERMITTE, deux cas d'hémiballisme, dont l'un a évolué vers la guérison et l'autre a survécu depuis de nombreuses années, contrairement à l'immense majorité des cas publiés qui se sont terminés par la mort, il nous a semblé utile d'en faire le sujet de notre thèse.

Ces recherches nous ont permis de nous rendre compte que le sujet de l'hémiballisme, malgré le nombre important de publications, est loin d'être épuisé, qu'il est toujours discuté tant au point de vue de sa pathogénie que de son origine et même de sa définition.

Aussi dans notre travail, nous nous efforcerons de présenter le plus objectivement possible, les opinions des divers auteurs et en nous maintenant sur des faits définitivement acquis, concernant le syndrome du corps de Luys.

Successivement nous envisagerons, dans un premier chapitre, l'Histoire, comprenant les diverses étapes et acquisitions suivies depuis le premier cas publié d'hémiballisme.

Dans le chapitre suivant, un rappel d'anatomie et notamment de sa structure histologique, d'après les recherches toutes récentes, nous permettra de mieux comprendre la constitution du corps de Luys et par suite sa Physiologie normale et pathologique, qui forme également un chapitre séparé. Là, nous rappellerons sa fonction motrice

qui a été généralement acceptée et sa fonction végétative, plus discutée et acceptée avec une certaine réserve.

Dans le chapitre de l'Anatomie Pathologique, on notera que, contrairement aux affirmations de certains auteurs, ce n'est pas la seule lésion vasculaire du corps de Luys qui se trouve en cause dans la manifestation de l'hémiballisme.

Enfin, après la description des *symptômes cliniques* présentés par l'hémiballisme et un aperçu sur la *pathogénie*, nous terminerons en rapportant un certain nombre d'observations que nous avons pu recueillir, en y comprenant nos deux observations personnelles inédites. Celles-ci seront classées dans un groupe à part, comprenant les cas d'hémiballisme n'ayant pas évolué vers la mort, ayant guéri ou survécu.

Des conclusions et une bibliographie documentée compléteront cette étude.

HISTORIQUE

Il semble que ce soit GREIFF, en 1833, qui, le premier, semble avoir reconnu une hyperkinésie en rapport avec une lésion du corps de Luys, en même temps que cet auteur notait un certain nombre de troubles, tels que douleurs, rougeur et élévation de la température du côté atteint par l'hémichorée.

BOENHOEFFER (1897) fut également un des premiers à attribuer nettement des mouvements choréiques à une lésion sous-thalamique.

Quant au terme même d'*hémiballisme*, il a été primitivement introduit par KUSSMAUL pour décrire un certain type d'hémichorée post-hémiplégique.

La priorité de ce terme a été également attribuée à ECONOMO (1910), à FISCHER (1911), ce dernier rapportant en même temps que sa propre observation, 5 cas d'hémichorée antérieurs à lui. Mais c'est surtout à JAKOB (1923) qu'on doit d'avoir reconnu l'importance particulière d'une lésion du corps contro-latéral de Luys dans la manifestation de l'hémiballisme; il démontre en outre qu'il n'est pas indispensable qu'il y ait un autre facteur cérébral supplémentaire pour produire ces désordres moteurs. Alors que WILSON, WULFF et d'autres combattent ces conceptions, d'autres auteurs plus nombreux viennent confirmer la conception des relations du corps de Luys avec l'hémiballisme.

LOTMAR (1926), dans un volumineux travail consacré au système moteur extra-pyramidal et à ses affections,

résume nos connaissances sur le syndrome de Luys jusqu'à cette date.

KARPLUS et KREIDL, entre 1909 et 1918, effectuent des expériences qui tendent à prouver le rôle végétatif du corps de Luys. Dans certains cas d'hémiballisme comme ceux de GERSTMANN et de SCHROTTENBACH, cette conception semble se confirmer, malgré qu'on n'apporte pas de preuve anatomique. SPIEGEL attribue au corps de Luys également un rôle dans la fonction vésicale (1928). Mais, en général, on tend à considérer les symptômes se présentant en dehors de l'hémiballisme comme étant dus à des lésions de voisinage du corps de Luys.

En 1927, MARTIN apporte la contribution la plus importante au syndrome du corps de Luys, recueillant plus de 20 cas d'hémichorée, statistique qu'il complète ultérieurement avec ALCOCK.

De son côté, BALTHASAR (1930), en plus d'un cas personnel, rapporte et discute dix cas publiés avec contrôle anatomique, en même temps qu'il fait remarquer que toute lésion du corps de Luys ne produit pas forcément une hémichorée, quand il y a une lésion étendue donnant lieu à une interruption des voies pyramidales.

En France, notons en particulier les travaux importants de notre Maître, le Professeur LHERMITTE, qui, à plusieurs reprises, à partir de 1922 jusqu'à l'heure actuelle, dans plusieurs publications, a discuté la physiopathologie de ce corps sous-thalamique en précisant le syndrome de l'hémiballisme.

La rareté des cas d'hémiballisme pur est interprétée par UIBERALL et SAMET-AMBRUS à ce que, grâce à la vascularisation du corps de Luys par trois vaisseaux différents, les ramollissements se présentent exceptionnellement dans cette région.

Alors que la plupart des auteurs ne voyaient jusque là que des lésions hémorragiques dans le corps de Luys, comme productrice de l'hémiballisme, divers cas observés

par BONHOFFER, BÔDECHTEL et HICKÉL, HAMPEL et d'autres viennent apporter un démenti; divers autres processus pouvant se localiser au corps de Luys peuvent également provoquer ces manifestations.

D'autre part, on observe que cet hémiballisme peut parfois ne pas rester localisé au seul côté controlatéral à la lésion, mais également envahir le côté opposé (KASHIDA, BAUMANN, RAKOWITZ).

A partir de 1929, le nombre des observations s'accroît de plus en plus; citons avec POTET, qui fait une revue générale sur le syndrome de l'hémiballisme; les publications de PELNAR et SIKL, WARNER, NIESSL VON MAYENDORFF, HASCOVEC (1929), GUILLAIN et MOLLARET, VAN GECHUCHTEN (1930 et 1931), SJOGREN, qui rapporte 3 cas, dont aucun n'a succombé, JERMUTOWICZ, GRIGORESCO et AXENTE, HUARD et BERGER, MONIZ, BERTRAND et GARCIN (1933), BÔDECHTEL et HICKÉL, qui décrivent un hémiballisme avec lésion bilatérale du corps de Luys. Enfin, parmi les dernières publications, d'ALUMALDE et SEPICH (1935; 2 cas), HAMPEL (1936), JUBA et RAKONITZ (1937), DROUET et MICHON (1938), URECHIA et BUMBACESCU (1938), MESZAROS, qui décrit un cas de choréoballisme progressif chronique (1941), BERTRAND et CHRISTOPHE (1942).

Parmi les travaux récents s'occupant en particulier des connexions et de la physiologie du corps de Luys, on peut citer FOIX et ses collaborateurs, VON SANTHA et tout dernièrement DENKHAUS (1942) qui, par diverses expériences, a pu préciser le rôle du corps de Luys.

DEFINITION

Il existe encore actuellement dans les nombreuses définitions émises par divers auteurs des divergences concernant le syndrome de Luys et s'exprimant par des mouvements choréiques particuliers désignés sous le terme d'*hémiballisme*.

Pour notre Maître, le Professeur LHERMITTE, le syndrome du corps de Luys est caractérisé par l'existence d'une hémichorée extrêmement intense, tellement violente qu'elle est décrite sous le terme d'*hémiballisme*. Suivant lui, il s'agit bien d'une hémichorée, mais qui n'est pas une chorée banale. L'*hémiballisme* caractérise l'agitation musculaire étendue au cou, à la racine des membres et au tronc; il justifie ce terme autrefois employé par KUSMAUL. Cependant, nombre d'auteurs l'emploient, en se basant uniquement sur l'hémilatéralité des troubles moteurs involontaires. C'est ainsi que MOERSCH-KERNOHAN déclare que l'hémichorée et l'*hémiballisme* sont des termes qui peuvent être employés indifféremment. De même BARRÉ écrit que l'*hémiballisme* n'est pas essentiellement différent d'une grande hémichorée. Pour lui... « la chorée ordinaire est donc un syndrome luisien plus ou moins pur, uni ou bilatéral, et qu'auprès de lui il faut reconnaître des complexes cortico-luisien, strio-luisien, pallido-luisien, rubro-luisien, etc., dans lesquels l'élément choréique est très réduit, s'il y a parésie, très modifié s'il y a hypertonie (athétose) et parfois presque absent quand la raideur musculaire est très accentuée ».

D'autres auteurs ont suggéré le terme d'*hémiballisme*

pour désigner le syndrome de Luys en opposition avec l'hémichorée se présentant chez les enfants.

Si ce n'est pas JAKOB qui fut le premier à utiliser le terme d'hémiballisme, ce fut lui qui décrivit les rapports entre les hyperkinésies choréiformes avec des lésions du corps de Luys, y comprenant tant les troubles choréiformes que des mouvements de rotation et de torsion.

MONAKOW et WENDEROWIC y voyaient dans ces troubles divers, seulement différentes phases d'un et même trouble choréiforme; avec une intensité exagérée, les mouvements de torsion et de rotation se présentaient plus fortement, tandis qu'avec une intensité moindre, survenaient dès hyperkinésies d'un type choréique habituel.

MATZDORFF fait une distinction entre les mouvements de rotation et de torsion et les mouvements de chorée; et c'est seulement pour les premiers qu'il admet le terme d'hémiballisme. WULFF le réserve pour les hyperkinésies hémilatérales survenant spontanément.

PURDON MARTIN propose d'isoler un syndrome de Luys, caractérisé par une violente chorée croisée avec des mouvements de très grande amplitude, atteinte de la face, troubles de la parole, de la déglutition et de la respiration, absence de signes pyramidaux et de troubles sensitifs, diminution des réflexes du côté atteint, troubles psychiques et souvent une augmentation de la température ou sudation du côté atteint. Cette définition, d'après les cas publiés, souffre de nombreuses exceptions, notamment pour certains symptômes qui ne sont pas rapportables uniquement au corps de Luys. Ultérieurement (1934), MARTIN et ALCOCK considérèrent que le terme d'hémiballisme doit signifier une intensité particulière de l'hémichorée, et non une forme spéciale de celle-ci.

LOTHMAR, qui reprend dans un travail important l'étude de l'hémiballisme, le considère comme l'expression d'une destruction plus ou moins marquée du corps de Luys.

D'après ces quelques citations, on peut déduire qu'en tout état de cause, la plupart de ceux qui ont publié des cas d'hémiballisme, ont été frappés par le caractère particulier de ces mouvements choréiques, mais qu'il y a un certain nombre d'auteurs qui emploient ce terme d'hémiballisme en se basant uniquement sur l'hémilatéralité des troubles moteurs involontaires.

En résumé, il s'agit d'hyperkinésies qui, dans leurs traits principaux, rappellent les troubles choréiques, survenant d'une manière imprévisible, illogique, brusque, dysmétrique. Mais, à l'inverse de la chorée banale, ils gagnent la racine des membres, le tronc, envahissant parfois la face et le cou; ce sont des mouvements de torsion, de rotation (LHERMITTE).

ANATOMIE DU CORPS DE LUY

Rappelons avec DENKHAUS, que le noyau hypothalamique fut décrit pour la première fois par LUY en 1865. Il décrivait correctement sa position et l'appelait « bandelette accessoire de l'olive supérieure ».

MEYNERT (1884) semble avoir considéré le corps de Luy comme une subdivision de la substantia nigra, puis le désigne ultérieurement comme « discus lentiformis ».

Le corps de Luy est ensuite particulièrement étudié par FOREL (1876), qui, en plus des rapports topographiques, donne une description de sa structure histologique, chez l'homme et chez divers mammifères.

STILLING (1878) appelle le corps de Luy, noyau amygdaliforme et suppose qu'une notable partie des fibres de la couche optique naît de ce noyau. L'existence des fibres de STILLING est confirmée par KOLLIKER (1896) et par SANO (1910). Par contre, DÉJERINE (1901), de même que MONAKOW (1895) mettent en doute ces fibres et décrivent un riche système de « radiations strio-luysiennes », de même que de nombreuses fibres se dirigeant vers la décussation sous-thalamique postérieure de GANSER (1882) et des rares fibres corticales naissant du segment postérieur de la capsule interne.

Auparavant, HENLE (1879) avait introduit le terme souvent employé de corps sous-thalamique, alors que la commission anatomique (1895) donne le nom définitif de « noyau hypothalamique ».

MARBURG (1917), au cours de ses recherches d'ana-

tomie comparée, constate une homologie à peu près complète du noyau hypothalamique et de ses connexions chez tous les groupes de mammifères.

Actuellement, du point de vue anatomique, on considère que le corps de Luys est un noyau gris, bien délimité, se présentant sous la forme d'une lentille biconvexe, située à la partie postérieure de l'hypothalamus, ou plus exactement à la face dorsale du pédoncule à son origine. Son plus grand diamètre se trouve situé en arrière et en dehors du milieu des tubercules mamillaires. Dans ses plus grandes dimensions, il mesure : longueur, 7,5 mm. largeur 10 à 13 mm., épaisseur 3 à 4 mm. Au niveau des tubercules mamillaires, DENKHAUS lui attribue comme diamètres vertical et transversal : 3-4/10-12 mm.

Sa face dorsale est en rapport avec le puissant faisceau lenticulaire de FOREL, qui le sépare de la couche optique et de la zone incerta. Par sa face inférieure, le corps de Luys repose sur la capsule interne et le pied du pédoncule par l'intermédiaire du locus niger, en arrière. Le corps de Luys est entouré d'une capsule myélinique surtout importante en avant et en haut, parce que formée, à ce niveau, par le faisceau lenticulaire de FOREL. (LHERMITTE, MASQUIN et TRELLES.)

Avant de passer à l'étude histologique et aux connexions du corps de Luys, il nous semble utile de rappeler d'après les recherches de KODAMA (1929) concernant l'*embryologie* de ce noyau sous-thalamique.

Déjà chez un embryon humain de 2,4 cm. on trouve un amas de cellules localisé sur la surface externe de la plaque basale du segment sous-thalamique, qui représente la première ébauche du corps de Luys.

Chez l'embryon de 3 cm. de longueur, il est déjà de forme lenticulaire, latéralement nettement limité, alors que la partie interne passe progressivement dans la région infundibulaire.

Avec une longueur de 7 cm., latéralement il se présente la première différenciation des neuroblastes, à peu près au même stade que le globus pallidus.

A l'âge de 4 mois, les cellules du corps de Luys se décomposent en deux groupes; latéralement elles sont bien différenciées et semblent tendre vers le globus pallidus. Les cellules internes sont encore indifférenciées et se maintiennent avec celles du tubercule cendré.

Au 5^e mois, les deux parties sont bien formées, les cellules latérales sont plus grandes et plus riches en protoplasma que les internes; plus loin, du côté caudal, il existe des îlots aberrants du corps de Luys entre le globus pallidus internus et le pédoncule. Sur le cerveau des adultes et de beaucoup de mammifères, ces îlots sont constants (CAJAL).

Chez le fœtus de 7 mois, le corps de Luys a atteint à peu près sa structure définitive : il est nettement séparé en deux parties, la partie externe contenant de grosses cellules polygonales avec de nombreux prolongements, fortement serrées les unes contre les autres et entourées par un fin réseau fibrillaire. Les cellules de la partie interne sont beaucoup plus petites et souvent difficilement distinguables de celles du tubercule cendré.

Parallèlement à ce développement, évolue la myélinisation. Au 5^e mois on trouve des fibres du globulus pallidus allant au corps de Luys. Chez le fœtus de 6 mois, la partie externe porte des fibres à myéline complètement développées. Au 7^e mois, la maturation médullaire commence dans le segment interne et au 8^e mois se présentent des fibres des commissures entre les deux corps de Luys, particulièrement entre leurs parties internes (partie ventrale de la commissure supramammillaire).

WINKLER (1929) confirme en grande partie les recherches de KODAMA; cet auteur admet une liaison du corps de Luys avec le lobe frontal.

Les connexions du corps de Luys sont celles qui le rattachent au corps strié (FOIX et NICOLESCO).

Histologiquement, on peut différencier un segment externe avec de grosses cellules, qui se développe plus précocement, et un segment interne avec des cellules plus petites (KODOMA, WINKLER).

Parmi les connexions fibrillaires contrôlées on peut considérer comme certaines les suivantes (KODOMA, ROSE) :

- a) Centripète : venant du putamen et du pallidum;
- b) Centrifuge : allant au thalamus, à la substantia nigra, au tubercule cendré, au stratum intermedium et au corps de Luys du côté opposé dans le segment moyen de la commissure supra-mamillaire.

Comme connexions, non dûment certifiées, on a :

a) Parmi les centripètes : celles venant du cortex (v. MONAKOW, GERSTMANN, SPIEGEL, WINKLER et d'autres), venant du pallidum au corps de Luys du côté opposé dans la commissure de Meynert (RIESE);

b) Parmi les centrifuges : celles allant au noyau rouge (JAKOB).

Dans ces recherches de connexions anatomiques du corps de Luys, il faut mentionner particulièrement les travaux de J. et A. DEJERINE, C. et O. VOGT, JELGERSMA, A. JACOB, FOIX et NICOLESCO.

Au point de vue de la vascularisation, celle-ci est particulièrement riche, D'après FOIX et HILLEMAND, le corps de Luys est irrigué par une triple source artérielle :

Artère choroïdienne antérieure, artère cérébrale antérieure et artère communicante postérieure.

Pour étudier la configuration et la morphologie des vaisseaux du corps de Luys, DENKHAUS a effectué une série d'injections sur des préparations cérébrales des singes (*macacus rhesus*, *cynocephalus hamadryas*) et de chats. L'injection était faite à partir de l'aorte avec l'encre de Chine. Ces différentes recherches d'angioarchitecture du noyau sous-thalamique lui ont permis de cons-

tater que le segment externe du noyau hypothalamique appartient au système extra-pyramidal et que le segment interne possède des fonctions végétatives. Chez ce dernier, on trouve surtout des vaisseaux courts avec une division capillaire tout contre le tronc artériel; par contre, les vaisseaux longs avec une évolution prolongée du segment vasculaire précapillaire fin, et une division capillaire déplacée loin du tronc artériel. Dans la région intermédiaire, entre les deux systèmes, on trouve des agglomérations et des méandres fortement contournés des vaisseaux. Ces dispositions particulières des vaisseaux correspondent probablement à des conditions différentes de pression sanguine dans les deux systèmes, si bien qu'on peut leur attribuer le rôle d'un segment vasculaire régulateur (suivant PFEIFFER).

A ce sujet, on peut se rappeler la conception de SEPP (1928), suivant laquelle les échanges gazeux dans le cerveau se font à travers les capillaires et les échanges de liquides à travers les précapillaires; d'autre part, la conception de PFEIFFER, suivant laquelle il existe des éléments cellulaires aérophiles, c'est-à-dire destinés à un échange gazeux augmenté, et des éléments sérophiles, c'est-à-dire destinés à des échanges augmentés de liquide. Finalement, on peut mentionner à ce sujet la disposition cytoarchitectonique, à savoir que le segment externe du noyau possède surtout de grosses cellules, tandis que le segment interne possède surtout de petites cellules. Ainsi, il se présenterait une faculté d'hydratation différente du tissu nerveux local, conditionnant des segments cérébraux d'une part moteurs et d'autres part sensoriels, respectivement négatifs. Il s'ensuivrait que les régions motrices contiendraient surtout des cellules pyramidales sérophiles, tandis que les régions sensibles et végétatives contiendraient surtout de petites cellules aérophiles.

PHYSIOLOGIE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

Comme l'écrit très justement notre Maître, le Professeur LHERMITTE, l'expérimentation sur un organe aussi profondément situé et entouré de faisceaux et de centres si nombreux que l'est le corps de Luys, est vouée d'avance à un échec. Nous pouvons rappeler à ce sujet les expériences effectuées par KARPLUS et KREIDL pour démontrer une fonction végétative dans le corps de Luys, expériences reprises par GREVING, MINGAZZINI, KODAUER, WINKLER et d'autres.

Par excitation électrique de la région sous-thalamique, KARPLUS et KREIDL obtenaient des troubles oculaires du type sympathique : élargissement de la fente pupillaire et palpébrale, surtout controlatérale; en outre sécrétion lacrymale et salivaire, sécrétion profuse sur les quatre pattes, des contractions persistantes de la vessie pleine et vide, vasoconstriction et parfois cris des animaux.

D'après des examens histologiques, ce serait la portion médio-dorsale du corps de Luys qui serait responsable de pareils phénomènes.

Mais étant donné les conditions extrêmement complexes des voies et des vaisseaux dans l'hypothalamus, on a élevé certaines objections. Premièrement on a mis en doute la précision de ces expériences qui ont pour but de provoquer exactement une irritation du corps de Luys et non pas des parties cérébrales voisines.

SPATZ fait remarquer la possibilité de provoquer des

lésions simultanées du côté interne par rapport au corps de Luys, dans la « cavité grise centrale », où se trouvent plusieurs centres végétatifs.

Cependant, dans des communications ultérieures, KARPLUS lui-même avoue qu'il n'a envisagé que la région qui arrive dans l'extrémité fronto-interne du corps de Luys.

Ces résultats furent confirmés et aussi complétés par GERSTMANN, qui admet la voie de liaison suivante : centre ciliospinal-corps de Luys - thalamus - striatum - lobe frontal et qui indique en même temps une expérience de MONAKOW (dégénérescence secondaire du corps de Luys par destruction du lobe frontal); expériences reprises par SCHROTTENBACH, SPIEGEL et d'autres.

A ce groupe d'auteurs, rapporte DENKHAUS, s'oppose un autre groupe, qui attribue au corps de Luys des fonctions motrices et le situe dans le système extrapyramidal moteur, et admettant simultanément des fonctions végétatives et motrices.

Le classement du noyau sous-thalamique aux centres extra-pyramidaux-moteurs se trouve nettement confirmé par la manifestation de l'hémiballisme. Mais c'est surtout sur des observations anatomo-pathologiques qu'on peut se convaincre du rôle important que joue le corps de Luys dans la régulation motrice. La destruction du corps de Luys entraîne certainement des manifestations motrices assez particulières pour qu'il y ait lieu de décrire un syndrome, l'hémiballisme (LHERMITTE, MASQUIN et TRELLES).

Ainsi, chez l'homme, par les cas d'hémiballisme, une fonction motrice du corps de Luys concernant la musculature du corps a été démontrée; ceci ne contredit toutefois pas la localisation étroite des fonctions végétatives de ce noyau.

Une hyperkinésie mise en rapport avec une lésion du corps de Luys fut rapportée pour la première fois par

GREIFF (1883); dans son cas, il existait du côté atteint d'hyperkinésie, de la douleur, de la rougeur et une augmentation de la température hémilatérales.

Nous avons déjà dit dans l'historique, que c'est JAKOB qui reconnut le premier l'importance particulière du corps de Luys controlatéral à la formation de l'hémiballisme. Suivant cet auteur, le corps de Luys contient des cellules ganglionnaires moyennes nombreuses de dimensions à peu près égales, dispersées d'une manière relativement irrégulière, et qui, suivant leur forme, sont motrices. Il existe une liaison étroite anatomique avec le pallidum et le noyau rouge. Pour cette raison et à cause de la manifestation d'un hémiballisme, JAKOB conclut à une fonction motrice du corps de Luys.

Toutefois, cet auteur laissait la question ouverte sans décider si, dans l'hémiballisme, il s'agissait d'un symptôme d'irritation ou de destruction.

Par contre, KLEIST considérait comme non démontrée l'inclusion du corps de Luys dans les voies motrices du pallidum au noyau rouge et à la substantia nigra et que sa destruction provoquerait une agitation choréiforme particulière, l'hémiballisme, car d'après les cas qu'il a pu consulter (FISCHER, ECONOMO), le noyau rouge était toujours atteint.

Des travaux ultérieurs démontrèrent cependant la justesse de la conception des relations du corps de Luys avec l'hémiballisme (KASHIDA, MATZDORF, BONHOFFER, WENDEROWIC et d'autres).

Chez le chien, à la suite de la destruction du corps de Luys, d'ABUNDO aurait observé des mouvements d'hémichorée avec ataxie, en même temps que des contractions musculaires de la face.

Des observations, telle que celles de BODECHTEL et HICKL, où l'hémiballisme existait d'un seul côté malgré la lésion des deux corps de Luys, s'expliquait par la lé-

teurs concluait qu'avec la destruction du corps de Luys, il se produisait une libération des réflexes pallidaires de l'hémiballisme controlatéral. Aux mêmes conclusions arrivaient également BALTHASAR et BING, que rapporte DENKHAUS :

« La Physiopathologie de ce phénomène repose sur l'exclusion de tout facteur irritatif avec libération des impulsions extra-pyramidales-motrices. »

Résumant leurs connaissances sur la fonction motrice du corps de Luys et de l'hémiballisme, MOERSCH et KERNOHAN écrivent :

Le pallidum régularise le tonus continu, le corps de Luys le tonus de mouvement. Dans le corps de Luys existe une division somatotopique. Une destruction complète du corps de Luys, par suite de sa riche vascularisation par 3 artères est rare. Le syndrome de l'hémiballisme est à différencier de la chorée de la manière suivante :

- 1° Il n'atteint que des sujets âgés;
- 2° Il s'installe d'une manière aiguë;
- 3° L'affection est progressive et évolue vers la mort le plus souvent en quelques semaines;
- 4° Très rarement elle atteint les deux côtés;
- 5° Il est provoqué le plus souvent par un trouble circulatoire localisé, plus rarement par la tuberculose, la syphilis, une métastase tumorale ou un abcès.

N'ayant pas constaté de formes cellulaires végétatives, ni dans le corps de Luys, ni dans le tubercule cendré, cet auteur parle d'une discordance entre l'histologie et l'expérimentation. Mais comme nous l'avons vu au chapitre de l'anatomie, les recherches embryologiques de KODAMA ont permis de reconnaître deux segments dans le corps de Luys, fait confirmé par WINKLER, DENKHAUS. En attendant, écrit ce dernier, le problème de l'état fonctionnel du noyau sous-thalamique doit être résolu en admet-

tant que le segment externe est moteur et que le segment interne est végétatif.

A côté des deux symptômes, de l'hémichorée et de l'hémiballisme, le Professeur LHERMITTE attire l'attention sur ce que, dans la majorité des cas, il existe des *perturbations de la sphère mentale*, et qu'il a retrouvé entre autres dans les cas de ECONOMO, BREMME, CAMPORA, JAKOB, MATZDORFF, MARTIN et d'autres.

Les altérations qui portent sur la région hypothalamique déterminent très souvent un retentissement important sur le comportement psychique du malade.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La destruction du corps de Luys peut suffire à déterminer le syndrome de l'hémiballisme. Il ne faudrait pas en conclure que toutes les hémichorées, même violentes, ressortissent de la même lésion (LHERMITTE). C'est ainsi que nous pouvons citer, d'après POTET, certains cas où l'hémiballisme aurait été provoqué par une lésion autre que celle du corps de Luys.

KRUKOWSKI a observé un tremblement à grande amplitude des extrémités se rapprochant de l'hémiballisme et correspondant à une tumeur des noyaux basaux.

SACHS, dans son cas, trouve des lésions du corps strié et du thalamus, des voies sensitives et du faisceau pyramidal.

A la radiographie, chez un malade atteint d'hémiballisme, JERMUTOWICZ trouve un foyer de calcification dont le siège était nettement plus élevé que celui attribuable au corps de Luys.

Des ramollissements dans l'écorce cérébrale, sans altération des noyaux centraux, ont été constatés par AUSTROGESILO et FORTES, atteinte d'un véritable hémiballisme.

GUILLAIN et MOLLARET ont observé dans un cas de sclérose en plaques, en plus du tremblement intentionnel, des mouvements involontaires, désordonnés, imprévisibles, avec des décharges toniques, brusques, semblant prédominer à la racine des membres. Ces mouvements ont le caractère de ceux de l'hémiballisme. Ce fait a per-

mis à ces auteurs d'isoler une forme hypothalamo-pédunculaire de la sclérose en plaques.

En parcourant les cas publiés d'hémiballisme avec contrôle anatomique, tout en relevant des lésions localisées au corps de Luys, il n'en est pas moins vrai que, dans nombre de cas, on trouve avec une lésion du corps de Luys d'autres lésions encéphaliques. Néanmoins, écrit le Professeur LHERMITTE, on ne peut qu'être frappé de la fréquence avec laquelle le corps de Luys se montre affecté dans les cas d'hémichorée.

Il semble que le premier cas d'hémichorée croisée avec lésion isolée du corps de Luys ait été publié par PETTE, en 1922 : chez une malade ayant succombé un mois après le début de sa chorée, à l'autopsie on trouve un nodule cancéreux métastatique de la grosseur d'un pois, situé au milieu de la région sous-thalamique. Tout le reste de l'encéphale se révélait absolument normal à l'examen microscopique.

A l'examen anatomo-pathologique du cas de JACOB (1923), on pouvait relever trois faits principaux :

a) l'intégrité des faisceaux de FOREL, refoulés en haut par le foyer apoplectique;

b) l'intégrité du corps strié et de la voie-pédunculaire, ainsi que du locus niger;

c) lésion hémorragique strictement limitée au corps de Luys.

Chez son malade, MARTIN (1927) constate l'existence d'un faisceau de fibres dégénérées situé entre le noyau et le ruban de Reil latéral, en arrière de la substantia nigra. La lésion était exactement limitée au corps sous-thalamique, lésion dont le moment d'apparition coïncidait exactement avec l'éclosion du désordre choréique.

De même, dans le cas de MATZDORF, l'hémichorée tirait son origine dans la destruction presque complète du corps de Luys contro-latéral, de la partie dorsale à la partie antérieure.

Après ces quelques exemples de lésions isolées strictement limitées, nous pouvons rapporter divers cas où la lésion du corps de Luys était associée à d'autres lésions de voisinage.

Chez le malade de BALTHASAR, la partie orale du corps de Luys était lésée alors que les parties centrales et internes étaient restées conservées. Par contre, la partie orale du corps gauche de Luys était intacte dans le cas de SANTHA, alors que seule la jambe et le bras droits étaient compris dans les manifestations.

Dans le cas d'AMBRUS, où également les membres supérieur et inférieur gauches étaient atteints, le corps de Luys était pratiquement détruit, à part une petite partie ventro-interne.

Dans le cas de WENDEROWIC, les conditions anatomiques en rapport avec la lésion du corps de Luys étaient très complexes.

En résumé, on peut déduire qu'avec des manifestations hémiballistiques, on doit s'attendre du point de vue anatomique à des lésions du corps de Luys contro-latéral.

Discutant ces diverses observations, BAUMANN remarque que malgré la destruction totale du corps de Luys, dans le cas MARTIN, le syndrome hémiballistique avait respecté le tronc et face; de même dans le cas d'AMBRUS, sauf que là une très petite partie ventro-interne du corps de Luys contro-latéral était restée intacte. Ceci pouvait confirmer le fait qu'avec l'intégrité relative des parties ventrales du corps de Luys, la face se trouvait épargnée des mouvements accessoires comme dans le cas de MATZDORFF.

Mais cette hypothèse se trouve combattue par BAUMANN, qui ne reconnaît pas une localisation anatomique suivant les diverses parties du corps dans le noyau sous-thalamique. Notamment, en ce qui concerne les membres, les résultats comparatifs de BALTHASAR et de SANTHA sont démonstratifs. Dans le cas du premier, cliniquement les

manifestations les plus nettes étaient au bras et à la jambe droits et c'est la partie orale du corps de Luys qui se trouvait lésée, alors que chez le malade de SANTHA, présentant les mêmes manifestations cliniques, la partie orale du corps de Luys était épargnée.

En général, on peut admettre que l'hémiballisme est compris parmi les troubles moteurs ne relevant pas d'une lésion du système pyramidal. Toutefois, BAUMANN relève un cas où l'hémiballisme était accompagné de symptômes pyramidaux.

Des manifestations hémiballistiques peuvent être accompagnés de symptômes pyramidaux du même côté.

Des lésions cérébrales atteignant d'autres régions du cerveau et notamment dans le cortex peuvent également se présenter.

Dans le cas de BALTHASAR, il existait de petits foyers de ramollissement dans le cortex; en dehors du ballisme le malade présentait des troubles réflexes (Babinski, réflexe d'OPPENHEIM, absence de réflexes abdominaux).

La capsule interne du côté contro-latéral était lésée dans le cas d'un hémiballisme gauche du malade d'AMBRUS.

WENDEROWIC décrit un petit foyer dans le segment postérieur de la capsule interne: le pied du pédoncule était indemne. Aucun trouble des réflexes.

En ce qui concerne la nature de la lésion, elle peut être très variable. Elle peut être constituée par un foyer de ramollissement ou d'une hémorragie, d'une lésion d'ordre inflammatoire, ou même tumorale.

BERTRAND et GARCIN ont pu rassembler ainsi 13 cas : ECONOMO (1910), FISCHER (1911) et JAKOB (1923); dans les trois cas une hémorragie récente de toute l'étendue du corps de Luys.

SPATZ (1927), ramollissement;

MATZDORFF (1927), ramollissement hémorragique récent;

MARTIN (1927), hémorragie récente;

WENDEROWIC (1927), ramollissement;

JAKOB (C.) (1928), hémorragie récente;

SANTHA (1928), 1^{er} cas, cicatrice linéaire d'une hémorragie ancienne du corps de Luys; 2^e cas, hémorragie; (1932);

PELNAR et SIKL (1929), foyer hémorragique;

BALTHASAR (1930), ramollissement;

WUKFF (1932), tubercule solitaire, pratiquement localisé au corps de Luys.

En résumé, sur 13 cas : 8 cas d'hémorragies, 4 de ramollissement, 1 tubercule.

A ces cas nous pouvons rajouter quelques-uns, que nous avons retrouvé dans la littérature, et qui ont échappé à l'attention de ces auteurs :

BIANCHI (1885), tubercule; 2^e cas, sclérose (1909);

CAMPORA (1922), hémorragie;

PETTE (1922), cancer;

BREMME (1919), cancer;

JAKOB (1923), hémorragie;

BOENHOFFER (1897), cancer;

CANFIELD et PUTNAM (1884), hémorragie;

GREEFF (1883), hémorragie;

KUTSCH (1938), ramollissement;

MOERSCH et KERNOHAN (1937), infarctus;

MARTIN et ALCOCK (1934), hémorragie.

Avec la statistique précédente, on a 12 cas nouveaux formant ou total 25 cas avec contrôle anatomique : 13 cas d'hémorragie, 5 cas de ramollissement, 2 tubercules, 3 cas de cancer, 1 de sclérose et 1 d'infarctus.

De ce qui précède on peut conclure que la destruction du corps de Luys entraîne à sa suite certaines manifestations motrices assez particulières.

ETUDE CLINIQUE — ETIOLOGIE

AGE.

L'hémiballisme survient d'habitude chez des sujets âgés, malgré que quelques cas aient été rapportés chez de jeunes sujets, comme par exemple dans le cas de BAUMANN, concernant un jeune homme de 19 ans, dont l'affection remontait à plusieurs années en arrière.

Facteurs étiologiques.

Une lésion vasculaire constitue la cause la plus fréquente, malgré qu'un cancer métastatique, la tuberculose, la syphilis et l'abcès métastatique aient été observés en tant que facteurs étiologiques. Mais, en général, l'hémiballisme se développe sur la base d'affections cérébrales de diverses sortes.

C'est ainsi qu'on a relevé le syndrome de l'hémiballisme à la suite d'une artério-sclérose cérébrale, comme dans les cas de MATZDORFF, BALTHASAR, WENDEROWIC. Dans le cas de DROUET et MICHON, il s'agissait d'une artério-sclérose généralisée, sans intervention de la syphilis.

Le malade de MARTIN souffrait d'hypertension; mais l'hémorragie qui s'était produite était probablement due à une artério-sclérose; le B. W. du sang était positif.

Chez le malade de HAMPEL, il y avait une endartérite syphilitique et parmi d'autres manifestations, on relevait une syphilis cérébro-spinale et une mésoartite.

Le malade de BIANCHI était un tuberculeux, de même

celui de WULFF, qui présentait une tuberculose généralisée; chez tous deux existait un tubercule dans le corps de Luys.

Les malades de BOENHOFFER, de BREMME et de PETTE étaient des cancéreux, dont l'hémiballisme relevait d'une métastase néoplasique.

UIBERALL et SANCT ARMBRUS' considéraient comme cause probable de l'hémiballisme de leur malade une urémie.

C'est à la suite d'une grippe grave avec congestion pulmonaire, que URECHIA et MIHALESCU virent survenir chez leur malade les troubles moteurs.

Dans le cas de BAUMANN, il s'agissait d'une encéphalopathie d'origine congénitale probable.

GUILLAIN et MOLLARET ont décrit l'hémiballisme dans un cas de sclérose en plaques.

Mais, en général, on voit survenir l'hémiballisme à la suite d'une attaque d'apoplexie, chez des malades atteints d'artério-sclérose remontant déjà à plusieurs années (8 ans dans le cas de BALTHASAR).

SYMPTOMES CLINIQUES

Nous avons déjà dit que l'hémiballisme était un syndrome, dont le symptôme prédominant était un trouble moteur, à forme d'hémichorée croisée avec la lésion, extrêmement intense.

Son *début* est brusque, à la manière d'un ictus, sans être en général précédé d'une hémiplégie. Toutefois, on peut relever des exceptions, telles que les cas d'ECONOMO, où il se présenta d'abord une hémiparésie gauche et le lendemain de l'hémiballisme (la substantia nigra se trouvait également atteinte); dans le cas de JAKOB, il y eut une parésie à laquelle fit suite quelques jours après

l'hémiballisme. De même BERTRAND et CHRISTOPHE ont noté chez leur malade une courte phase d'hémiplégie avant l'apparition des mouvements choréïques.

L'éclosion de l'hémiballisme coïncide le plus souvent avec le développement du foyer destructif du corps de Luys. Cependant, lorsqu'il s'agit d'un processus néoplasique, l'agitation involontaire s'identifie avec l'hémichorée vulgaire (LHERMITTE).

Disons dès maintenant que cette brusquerie du mode de début de l'hémiballisme l'oppose à l'hémichorée survenant chez les enfants et les adultes jeunes. Ces hémichorées ont, en général, un début insidieux et sont d'origine le plus souvent inflammatoire. Elle envahit souvent le côté opposé du corps; habituellement, elle tend vers la guérison, malgré que, dans certains cas, elle puisse prendre une évolution chronique.

L'hémiballisme peut prendre immédiatement le même caractère qu'il gardera dans la suite :

C'est une hémichorée excessive, désordonnée, se différenciant des chorées banales par la participation des muscles de la racine des membres, du tronc, de la face et du cou. Non seulement l'extrémité du membre participe aux mouvements involontaires, mais encore leur racine, englobant les ceintures scapulaire et pelvienne. Ce sont des mouvements de torsion et de rotation rappelant ceux de l'athétose. Ils sont d'une brusquerie et d'une violence qui les singularisent. Ces mouvements sont de grande amplitude, comprenant la main et plus fréquemment le membre supérieur en entier (AUSTREGESILLO et BORGES-FORTE).

L'étendue des manifestations ballistiques varie considérablement suivant les cas, qui restent toutefois purement hémilatéraux, tout au moins dans la grande majorité des cas.

Ainsi dans les cas de MARTIN et SANTHAS, les symptômes d'hyperkinésie étaient vraisemblablement limités

aux membres supérieur et inférieur d'une moitié du corps; cependant, ces manifestations affectèrent parfois aussi le tronc ou la face.

MATZDORFF remarquait chez son malade une agitation en forme de torsion de son tronc, de même que des ceintures scapulo-humérale et pelvienne.

HAMPEL décrit les mouvements athétosiques de la moitié gauche de la face; l'hémiballisme avait débuté au début par le bras gauche.

MARTIN parle d'une violente chorée des membres supérieur et inférieur droits.

RAKONITZ parle d'une agitation particulièrement évidente dans les parties proximales des membres malades.

BALTHASAR le décrit d'une manière plus détaillée : le mouvement du bras a le caractère d'une « ruade », les doigts se meuvent et se tendent lentement; le membre inférieur atteint montre des mouvements qui s'apparentent plus à la chorée que ceux du membre supérieur; pour le mouvement du membre inférieur, l'auteur utilise le terme de « vacillation ».

Le malade de SANTHA présentait dans ses membres supérieur et inférieur des mouvements de « torsion », se propageant de l'extrémité proximale à l'extrémité distale et présentant le caractère de préhension, celui de projection pour le membre inférieur.

Le malade de HAMPEL avait une chorée à grandes oscillations.

Les malades de UIBERALL et d'ARMBRUS effectuaient des mouvements intenses des membres supérieur et inférieur gauches dans diverses directions, les doigts s'écartant et se courbant, le pied dans toutes ses articulations se mettant aussi bien en flexion qu'en supination.

La plupart des auteurs sont frappés par l'amplitude de ces mouvements involontaires, rapides et saccadés et de leur caractère compliqué. Ainsi, par exemple, les doigts effectuaient des mouvements de préhension plus compli-

qués que la seule flexion des doigts, de même à la face (rire forcé, grimaces).

Chez le malade de WENDEROWIC, les manifestations se limitèrent d'abord à la moitié gauche de la face, puis ensuite aux bras et jambe gauches.

Le nombre de cas où les membres supérieur et inférieur étaient atteints semble prédominer.

Notons que l'atteinte simultanée d'une moitié de la face se présente plus fréquemment que celle du tronc.

LOTHMAR note un rythme particulièrement accéléré de ces mouvements; d'autre part, il remarque un état explosif et forcené particulier des mouvements isolés; des temps intermédiaires très courts.

Quand la face est envahie, on observe souvent une altération de la parole, de la déglutition et de la respiration. Dans son cas, BALTHASAR décrit le rire « forcé » de son malade et en outre une parole « explosive ».

La plupart des cas de ballisme ont été des cas d'hémi-ballisme. Il existe néanmoins des exceptions :

BERTRAND et CHRISTOPHE mentionnent l'apparition tardive des mouvements chroniques discrets du côté opposé; de même HAMPEL, qui trouve dans son cas une lésion bilatérale du corps de Luys.

Dans le cas de KASHIDA, il se manifestait des mouvements de paraballisme avec des caractères de torsion sur les deux membres inférieurs. On peut mentionner encore le cas de biballisme chronique de RAKONITZ, ainsi que le cas de BAUMANN, où le côté homolatéral était également atteint mais à un moindre degré; mais dans ces deux derniers cas, il manquait la confirmation anatomique.

Par contre, dans son cas, MISZAROS décrit un syndrome à évolution progressive chronique, s'étendant à tout le corps, présentant des mouvements forcés continuels de caractère ballistique et associée, une démence se développant parallèlement à ces troubles moteurs. A l'autop-

sie de ce cas, on trouva des lésions histologiques du striatum et des deux corps de Luys.

Enfin, dans le cas de JAKOB, on observa le passage temporaire des troubles moteurs de même caractère à la moitié du même côté que le foyer hémorragique.

Ces diverses caractéristiques de ces mouvements hémiballistiques ont été particulièrement détaillées dans les films cinématographiques pris sur deux malades par HERZ.

Pour éviter toutes ces contorsions, écrit le Professeur LHERMITTE, le malade parfois se couche sur le côté malade et cherche à glisser le membre supérieur sous la tête, de manière à l'immobiliser. Ces mouvements, quelquefois, peuvent être interrompus pendant quelques secondes par une intervention énergique du malade.

Ces mouvements sont suspendus pendant le sommeil; quoiqu'on ait noté quelques cas, où ils peuvent persister même chez le malade endormi (cas de JAKOB). Le repos diminue leur intensité, tandis que les mouvements volontaires, intentionnels, les excitations, les émotions tendent à exagérer ces mouvements désordonnés.

Chez de rares malades, cet hémiballisme va progressivement en diminuant jusqu'à disparaître; cependant, la règle est dans sa persistance jusqu'à la mort.

La *force musculaire*, la motricité volontaire de la moitié du corps touché par l'hémiballisme, sont habituellement conservés. WENDEROWIC parle d'une certaine parésie, alors que DELAY mentionne même une hypertonie manifeste du côté de l'hémichorée.

Des modifications du *tonus* ont été indiquées par certains auteurs. Il est abaissé dans les membres qui sont le siège de l'agitation (LHERMITTE, SCHMITT). Le tonus était abaissé dans le cas de WENDEROWIC au membre inférieur; dans les deux membres atteints (cas d'ARMBRUS).

Par contre, MATZDORFF constatait dans son cas un

abaissement du tonus du côté contro-latéral à l'hémiballisme.

Cette diminution du tonus serait assez fréquente. Suivant BAUMANN, elle serait indépendante de l'hémiballisme; il existerait d'autres lésions cérébrales, telles qu'une atteinte du système pyramidal (BAUMANN, ARMBRUS, WENDEROWIC).

Les *réflexes tendineux* sont normaux et égaux des deux côtés. Ils ne le sont pas toujours, témoin le cas de SANTHAS, où il y avait présence d'hypertonie et d'hypoaréflexie.

En général, on ne relève pas de *troubles sensitifs* ou *sensoriels* quand le syndrome est pur.

Cependant, UIBERALL et ARMBRUS indiquent une hémihyperalgésie de la moitié gauche du corps, qui serait en rapport avec une lésion fortuite de la couche optique, tandis que BALTHASAR trouvait une hyperesthésie, une diminution de la sensibilité profonde et une astéreoagnosie du côté de l'hémiballisme.

MARTIN rapporte une hyperesthésie du bras choréique.

Dans le cas de GREIFF, il y avait quelques troubles, sous forme d'hyperesthésie et de paresthésies. Mais on a pu constater des lésions analogues dans le thalamus en plus de celles du corps de Luys.

Dans le cas de ballisme de RAKONITZ, cet auteur trouve un trouble dans l'épreuve du doigt au nez et du talon au genou.

L'hémichorée, l'hémiballisme, l'hémihypotonie contrastent avec la conservation de la force musculaire, de la sensibilité, des réflexes superficiels et profonds.

Troubles végétatifs.

BARRÉ rapporte le cas typique d'hémiballisme chez un hypertendu, qui présente quelques douleurs et un œdè-

me important de la main et de l'avant-bras, au début de ses troubles.

Une *sudation* diffuse dans le cas de MARTIN; le malade se sentait chaud et humide pendant ses mouvements. Mais il présentait également des lésions au thalamus, au pont, dans le cervelet et le noyau denté.

MATZDORFF ne trouve aucun trouble végétatif.

HAMPEL rapporte que, cliniquement, il existerait des troubles des fonctions végétatives, mais cela sans donner de précision.

On n'a pas de confirmation anatomique des cas de GERSTMANN et de SCHOTTENBACH, qui présentaient des troubles végétatifs. Mais dans les cas de BRESOWSKY et de SEGALL, où il y avait aussi des troubles végétatifs, l'examen nécropsique indiquait qu'en plus de la lésion du corps de Luys, il y avait aussi des lésions des régions voisines et d'autres centres gris importants.

Comme le fait remarquer notre Maître, le Professeur LHERMITTE, la rougeur particulière du côté opposé à la lésion et une hémisudation, sont des phénomènes qui peuvent tenir simplement à l'agitation musculaire.

Il en est de même du relâchement du sphincter vésical, constaté dans quelques observations.

Troubles psychiques.

Comme le fait remarquer le Professeur LHERMITTE, on les constate d'une manière presque constante, dès le début de l'éclosion du syndrome du corps de Luys.

Il est vrai, qu'étant donné l'âge avancé des sujets, il est possible que l'état mental aurait été tout autre si la destruction du corps de Luys frappait, non pas des vieillards, mais de jeunes sujets.

Mais, en dehors des symptômes psychiques habituellement observés au cours des foyers apoplectiques ou malaciques, tels que : engourdissement, torpeur cérébrale,

désorientation discrète, on voit survenir très peu de temps après l'éclosion de la chorée :

Une agitation psycho-motrice, se manifestant au début de la chorée et s'exacerbant au cours de la nuit, « les malades sortent de leur lit, se salissent, se plaignent, gémissent, parfois même violentent ou menacent leur entourage et, d'autre part, dans un état de confusion mentale avec désorientation temporelle et spatiale » (LHERMITTE).

Evolution. - Pronostic.

Dans la plupart des cas où ce syndrome s'est développé à la suite d'une hémorragie ou d'une oblitération artérielle, même très limitée, ces cas se sont terminés par la mort à brève échéance, souvent en quelques semaines, le plus souvent à la suite d'une complication pulmonaire, en général une broncho-pneumonie. Pour MARTIN, elle s'expliquerait par les troubles respiratoires, conditionnés par la chorée. Mais, fait observer le Professeur LHERMITTE, celle-ci est un fait courant chez tous les sujets âgés qui succombent à un ramollissement ou à un foyer apoplectique quelconque. Toutefois, on ne peut nier la gravité de ces complications pulmonaires en cas de destruction brutale et massive du corps de Luys (LHERMITTE).

Néanmoins, tout en évoluant le plus souvent vers la mort, DÉJERINE, EGAR MONIZ, nous-mêmes et quelques auteurs dont nous rapportons plus loin les observations ont pu constater que cette évolution n'était pas forcément fatale et que l'hémiballisme était compatible avec une guérison plus ou moins complète et de longue survie.

Jusqu'à l'heure actuelle, le *traitement* n'a pu être que purement symptomatique, tendant à atténuer l'excitation psycho-motrice de ces malades.

P A T H O G E N I E

La *pathogénie* de l'hémiballisme reste encore très imprécise.

Nous ne ferons que nous rapporter à l'étude de POTET, qui reconnaît qu'étant donné l'incertitude où nous nous trouvons relativement aux fonctions dévolues au corps de Luys et à la région hypothalamique, nous ne pouvons répondre à cette double question pathogénique :

1° La lésion agit-elle par l'atteinte des cellules nerveuses ou par l'interruption des fibres nerveuses ?

2° Cette action est-elle d'ordre irritatif ou réside-t-elle dans une perte fonctionnelle, en particulier dans la perte de la fonction d'inhibition ?

Certains, comme WENDEROWIC, BENHOEFFER, PENHAR et SIKL veulent voir dans l'hémiballisme l'effet d'une irritation du corps de Luys. Mais cette conception se trouve combattue par la majorité des auteurs, et suivant l'opinion générale actuelle, les mouvements hémiballistiques seraient la conséquence d'une perte plus ou moins complète du pouvoir inhibiteur exercé normalement par le corps strié, le noyau amygdalien et le corps de Luys.

OBSERVATIONS

Nous rapportons ci-joint, avec nos deux observations personnelles inédites, un certain nombre de cas que nous avons pu recueillir dans la littérature.

Dans tous ces cas il s'agit d'hémiballisme, où le corps de Luys était lésé isolément ou en association avec d'autres lésions, ou diagnostiqués comme tels.

Tous ces cas ont été classés en trois groupes :

- A) Observations personnelles inédites.
- B) Observations de cas ayant guéri ou survécu.
- C) Observations de cas avec contrôle anatomique.

OBSERVATION PERSONNELLE INEDITE

Mme Fer..., malade de la Maison de Retraite, Hospice Paul-Brousse. Entre le 8 août 1941.

Elle fait, à la suite d'une chute à l'âge de 2 ans, une hémiplegie avec paralysie faciale et des mouvements anormaux.

Antécédents : rien d'important.

En plus de l'hémiplegie droite spasmodique et des séquelles de paralysie faciale centrale droite, la malade présente des mouvements anormaux.

Rien aux poumons, ni au cœur. T. A. est à 17/10. Foie et rate normaux. Pupilles égales, régulières, réagissant bien.

Au repos complet, il existe une attitude anormale, la main

droite en flexion, le pouce est dans la paume de la main; l'avant-bras est en flexion.

Spontanément des mouvements anormaux apparaissent; ils sont également déclenchés par tout autre mouvement du côté gauche, par la station assise ou debout, par le fait d'y penser. Ils disparaissent parfois en position couchée; ils manquent absolument dans le sommeil.

Ces mouvements sont intenses au membre supérieur droit.

Il existe :

1° de grands mouvements d'hémiballisme avec de grandes oscillations brusques de l'avant-bras et du bras, qui se fléchissent et s'étendent brusquement; ces mouvements sont désordonnés. La malade se sert de la main saine pour retenir ces grands mouvements :

2° des mouvements plus limités de type choréique, avec alternatives d'extension et de flexion des doigts, mouvements de pronation et de supination. Tous ces mouvements sont maladroits, inadaptés, irréguliers, non stéréotypés.

Au membre inférieur droit, les mouvements se déclenchent en même temps que ceux du membre supérieur, mais ils ont moins d'amplitude. Il y a quelques mouvements du pied et des orteils. La nuit, les contractions du membre inférieur la réveillent.

Rien au membre supérieur gauche; à peine un petit tremblement régulier, de rythme rapide, intéressant uniquement la main.

On note en ce qui concerne la sensibilité, une hyperesthésie diffuse au tact, au pincement, piqure, au chaud et au froid, plus marquée à droite.

Notions de position normale.

Les signes cérébelleux sont impossibles à rechercher à droite, à gauche adiadococinésie légère; légère maladresse dans l'épreuve du doigt sur le nez et du talon sur le genou, à gauche.

Les pupilles sont normales, le réflexe velo-palatin normal. Quelques secousses de nystagmus à gauche.

Nous avons essayé chez cette malade un traitement par l'amide nicotinique, 3 injections par jour d'une ampoule de 2 cc. pendant 8 jours. Les mouvements involontaires ne semblent pas avoir été

très atténués par ce traitement dans leur fréquence, mais ils le sont certainement dans leur amplitude. Le traitement avait été institué par nous, à la suite de la publication de GRIGORESCO et AXENTE, chez lesquels leur malade atteint d'hémiballisme voyait ses mouvements notablement diminués en fréquence et en amplitude par le fait de fumer une cigarette.

OBSERVATION INEDITE

R. J., homme âgé de 54 ans, vient consulter pour la première fois pour bourdonnements d'oreille existant depuis environ deux ans. La T. A. est de 28/15; l'urée du sang est à 0,50; le B. W. est négatif.

Rien de particulier à signaler dans les antécédents héréditaires directs et collatéraux.

Antécédents personnels :

A l'âge de 7 ans, abcès froid sous-angulo-maxillaire gauche, ayant laissé des cicatrices; à 20 ans, rougeole; il présente déjà à cette époque un strabisme convergent.

Marié, sans enfant; sa femme n'a eu ni grossesse, ni fausse couche.

Le malade revient le 24 mars pour troubles liés à son hypertension essentielle.

T. A. à 26,5/13 au bras droit, 23,5/13 au bras gauche. Le cœur est vibrant, on note un clangor aortique; à l'examen radiologique, on trouve un gros cœur avec un ventricule gauche et une aorte augmentés de volume, l'aorte est en outre déroulée. Les artères sont dures.

L'examen du fond de l'œil montre la papille décolorée dans son segment temporal.

Puis, le 30 août, la T. A., tombée par un traitement à l'Hypotan papaveriné, à 20,5/10, sans signes fonctionnels, on ne revoit le malade que le 9 juin 1942. Il présente alors un œdème de la cheville; il n'y a ni oppression, ni palpitation. La T. A. est à 25/12,5, le pouls régulier à 56.

Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux.

Les pédieuses et les tibiales postérieures sont bien flexueuses. L'urée du sang est à 0,70. Le malade est mis en régime lacto-végétarien.

Le 15 juillet 1942, l'œdème malléolaire existe encore ; on note un souffle systolique de base.

Un mois après, le 26 août, ébauche de galop, œdèmes. La T. A. est à 21/12, est soumis au traitement au Carena (iode-ouabaïne).

Histoire de la maladie actuelle :

Le malade a alors 56 ans ; il vient consulter le 28 octobre 1942 pour des mouvements désordonnés de grande amplitude des membres supérieur et inférieur droits.

Le malade, accompagné de sa femme, qui montre des inquiétudes quant à l'état psychique de son mari, raconte qu'étant alors en train de bêcher son jardin, on est venu lui annoncer que son neveu partait travailler en Allemagne. Est-ce une coïncidence, est-ce plus vraisemblablement l'émotion provoquée par cette nouvelle ? Toujours est-il que depuis ce jour, dimanche 25 octobre, sans ictus, sans perte de connaissance, il présente des mouvements qui le font consulter. En outre, sa femme attire immédiatement l'attention sur l'agitation psycho-motrice de son mari, n'est-il pas irascible et quelque peu impulsif : il a voulu la jeter par la fenêtre et l'a frappé avec une chaise.

Pendant l'interrogatoire et l'examen, les membres du côté droit sont le siège de mouvements imprévisibles, involontaires, brusques, illogiques, dysymétriques, de grande amplitude, ressemblant par la torsion et la rotation à des mouvements athétosiques. Ils prédominent à la racine des membres. Ces mouvements intéressent également la face, l'épaule droite présente un mouvement de haussement et de circumduction d'arrière en avant. La T. A. est de 24/13.

Le malade est hospitalisé.

Le lendemain, on apprend que les mouvements n'existent pas pendant le sommeil ; ils sont atténués par le repos, moins violents et moins fréquents que la veille.

A l'examen :

a) En position *debout*, le membre supérieur droit est atteint de grands mouvements involontaires survenant en salves brusques, 4 à 5 par minute, qui le font heurter tout ce qui l'entoure. A ces mouvements s'associent dans l'intervalle un haussement rapide de l'épaule, mais de faible amplitude.

Au membre inférieur droit, les mouvements sont d'amplitude plus petite, donnant au malade un déplacement incessant.

b) En position *assise*, les mouvements du membre inférieur droit s'exagèrent.

c) Dans le *décubitus*, les mouvements sont de même type, ils sont exagérés par les émotions, lors des colères fréquentes du malade.

On note rien de particulier du côté gauche.

Motilité :

Les mouvements actifs ou passifs sont conservés du côté sain ; du côté atteint, l'étude des mouvements est plus difficile, étant donné les secousses involontaires. Le malade mange et se sert de sa main gauche.

La force musculaire segmentaire est conservée ; les réflexes rotuliens et articulaires sont normaux et égaux des deux côtés. Il en est de même du membre supérieur.

Le réflexe cutané plantaire est en flexion des deux côtés ; il n'y a aucun trouble de la sensibilité.

Epreuves ataxo-cérébelleuses :

Le signe de Romberg est négatif.

L'épreuve du doigt sur le nez et du talon sur le genou est bien exécutée.

Les marionnettes sont effectuées difficilement, les mouvements étant saccadés.

Il n'y a pas de tremblement.

Légère dysarthrie même en dehors des mouvements, on n'observe ni troubles de déglutition, ni troubles respiratoires.

Une ponction lombaire pratiquée le 6 novembre montre un

liquide normal, eau de roche. On y trouve 0,22 d'albumine par litre; le B. W. est négatif. La réaction du benjoin 00000 20000 00000, à l'examen du culot de centrifugation de très rares éléments, surtout des lymphocytes, quelques hématies, absence de germes, absence de bacilles alcool-acido-résistants; 0,5 élément par mm.

Examen mental :

Le malade est impulsif, irascible; il est légèrement euphorique.

Le 9 novembre 1942 :

Malgré 40 grammes de sirop de chloral, le malade accuse de l'insomnie, de la céphalée frontale.

La T. A. est à 26,5/13,5; elle a remonté.

L'amélioration est manifeste. L'hémiballisme persiste au membre inférieur, à la marche la plante du pied frotte sur le sol; l'épaule est toujours le siège de circumduction.

Un examen oculaire à cette date met en évidence l'instabilité du regard et plusieurs petites lésions dégénératives périmaculaires.

Le malade ne présente plus les phénomènes psycho-moteur du début; il ne se relève plus fréquemment la nuit, mais il éprouve encore le besoin de se dépenser physiquement, toujours en mouvement, il veut rentrer chez lui pour travailler son jardin. Il quitte alors l'hôpital.

Le 2 décembre, la T. A. est à 22/12.

Les réflexes sont normaux, les mouvements désordonnés ont disparu. Seul persiste le petit mouvement de l'épaule. Une douleur est apparue au niveau de l'épaule; elle s'exagère par la pression à l'interligne scapulo-huméral.

OBSERVATION DE JERMUTOWICZ (1931)

Malade âgé de 28 ans. A 2 ans, scarlatine compliquée d'encéphalite qui, à sa suite, a laissé une hémiparésie gauche. A 4 ans, après une longue maladie dont on n'a pu préciser le caractère, sont survenus, pour la première fois, des mouvements hémiballistiques du membre supérieur gauche qui se sont maintenus depuis

sans changement. En 1923, durant le séjour du malade à la Clinique, on pratique l'élongation du plexus brachial. Pendant un mois, le malade est paralysé, puis les mouvements antérieurs réapparaissent, avec une amplitude moindre cependant, de sorte que le malade peut travailler, bien qu'avec difficulté, dans une académie de peinture. Etant donné le résultat transitoire de l'opération, nous conseillerons, nous basant sur l'effet inhibiteur de l'encéphalographie, la section des nerfs dont les muscles contribuent le plus à l'hyperkinésie, les nerfs médian et radial. Si le résultat n'est pas encore, on pourrait envisager la résection du centre cortical de l'épaule et du bras.

Les mouvements du membre supérieur gauche, outre leur caractère hémiballistique, rappellent les mouvements choréo-athétosiques. Aux doigts, ils ne se distinguent de l'athétose que par une plus grande rapidité. Sur le deltoïde, on observe des alternatives constantes de contraction et de décontraction des gros faisceaux voisins, en quelque sorte une dissociation athétosique de la contraction du muscle lui-même.

Tous ces signes inclinent à faire penser que l'hémiballisme ne se distingue pas essentiellement de l'athétose, qu'on peut le considérer comme une athétose des muscles scapulo-huméraux.

Il convient d'ajouter aussi que, dans le cas présent, les radiographies ont montré un gros foyer de calcification situé plus en avant, et beaucoup plus haut que le corps de Luys. Ce fait ne concorde pas avec l'opinion courante qui fait dépendre les mouvements hémiballistiques d'une lésion du noyau mentionné.

OBSERVATION DE GRIGORESCO ET D'AXENTE (1931)

M. J. P., âgé de 51 ans, marchand ambulant. Le malade vient à la clinique des maladies nerveuses, le 11 octobre 1926, en raison de grands mouvements involontaires dans la moitié gauche du corps, qui l'empêchent de travailler.

Antécédents hérédocollatéraux. — Sa mère est morte à 35 ans (cause inconnue). Son père, qui est âgé de 78 ans, est encore en

bonne santé. Un frère mort pendant la guerre. Il a encore un frère et deux sœurs, tous bien portants.

Antécédents personnels. — Le malade nous raconte que, dans sa première enfance, il avait été sujet à des crises d'épilepsie essentielle, de l'âge de 1 an jusqu'à 2 ans, quand les crises cessèrent complètement. Vers l'âge de 4 ans on s'est aperçu qu'il louchait (l'œil droit), symptôme qui a persisté jusqu'à présent. Jusqu'à l'âge de 16 ans, le malade a été tout à fait bien portant et il a pu donc continuer incessamment ses études et parallèlement le Conservatoire de musique (violon). A cet âge là il contracte la variole. Dans la convalescence de cette maladie, le malade remarque une certaine maladresse dans la digitation quand il jouait au violon. Cette maladresse s'était accompagnée ensuite d'une légère parésie des membres du côté gauche, ce qui avait déterminé le malade à abandonner le violon et ses études pour embrasser la profession de marchand ambulant.

Cette légère parésie gauche (la face y compris) se maintient telle jusqu'à l'âge de 46 ans.

Histoire de la maladie actuelle. — Vers l'âge de 46 ans (mai 1926), après une fête où il avait abusé de l'alcool et s'était fatigué en dansant, il fait le lendemain, dans la matinée, une ictus sans perte de connaissance. Quelques heures après, il observe que son membre supérieur gauche était animé d'un petit tremblement qui s'exagérait pendant les mouvements volontaires. Ce tremblement s'exagère petit à petit et prend depuis quelque temps l'allure d'un grand mouvement hémichoréique tel qu'il a du se faire interner.

Etat présent (octobre 1926). — Debout, le malade présente une attitude d'allure choréo-athétosique dans la moitié gauche du corps : l'avant-bras en demi-flexion sur le bras, la main en flexion et en pronation exagérée, les doigts en légère flexion. Le membre supérieur gauche est entièrement entraîné par de grands mouvements involontaires, prédominant vers la racine du membre. Ces mouvements, qui sont désordonnés et incohérents, viennent par de salves brusques de grande amplitude et avec une fréquence de 12-13 par minute. Des fois, il sont si violents que le malade heurte avec sa

main gauche l'épaule ou la face du côté opposé. Ces mouvements à grande décharge sont associés de torsion du cou et de mouvements des muscles de la face du côté gauche en tirant la commissure labiale gauche et en produisant l'occlusion de l'œil gauche (une sorte de spasme facial). A côté de ces grands mouvements, il présente dans la périphérie du membre supérieur gauche de petits mouvements incessants et involontaires à type choréo-athétosique.

Au membre inférieur gauche, on observe des mouvements involontaires prédominants à la racine du membre et d'amplitude plus petite que ceux du membre supérieur du même côté. Ces mouvements, qui ont une fréquence de 120 par minute, lui provoquent un déplacement continu (une sorte de mouvement de danse).

Dans la position assise, les mouvements involontaires du membre inférieur gauche s'exagèrent : mouvements incessants de soulèvement et de circumduction du membre.

Dans le décubitus dorsal, les mouvements décrits ci-dessus présentent presque la même allure. Ils sont globaux, intéressant les membres entiers (du côté gauche seulement) et sont parfois si intenses qu'ils font secouer le lit. A côté de ces grands mouvements il présente dans la périphérie des membres (du côté gauche) des mouvements incessants et involontaires à type toujours choréo-athétosique.

Tous ces mouvements sont beaucoup exagérés par les émotions et la fatigue. L'influence de la volonté est nulle ; si le malade cherche à les inhiber par sa volonté, ils paraissent s'exagérer. Pendant le sommeil ils cessent complètement. Pendant la démarche on remarque une certaine diminution de ces mouvements, qui deviennent moins amples au membre supérieur et disparaissent au membre inférieur.

Rien d'anormal du côté droit.

Examen somatique. — Nerfs craniens : L'acuité visuelle conservée. Les champs visuels normaux. Fond d'œil normal. Strabisme externe concomittant à l'œil droit. Légère asymétrie faciale, intéressant le côté gauche ; la langue déviée à gauche

Motilité. — Rien d'anormal du côté droit.

A gauche, les mouvements volontaires sont presque impossibles dans tous les segments du membre supérieur à cause de mouvements involontaires. Quand il prend avec la main gauche une tasse plein d'eau, il la renverse toute et il lui est impossible de la porter à sa bouche. En dehors de ces grands mouvements involontaires on remarque un certain degré d'hypotonie des membres du côté gauche. Nous ne pouvons pas avoir une idée fixe de la tonicité musculaire pendant la crise des mouvements.

Force segmentaire conservée pour tous les segments des membres, sauf pour celui de la main gauche où la force est très diminuée; d'ailleurs, à cause de son attitude et de ses mouvements incessants, il ne peut pas la plier.

Au membre inférieur gauche, les mouvements actifs sont possibles pour tous les segments.

Pendant la marche, il garde un peu l'attitude classique d'hémiplégique en fauchant légèrement à gauche et en tenant son membre supérieur gauche dans une légère flexion.

Preuve ataxo-cérébelleuse. — Il peut garder l'attitude de Romberg aussi bien les yeux fermés que les yeux ouverts sans présenter d'oscillations. Preuve index-nez à gauche : le malade peut atteindre le nez en le heurtant seulement avec le poignet, la main étant en flexion. Pas de changement les yeux fermés.

Talon-genou : exécute bien des deux côtés. Les réflexes profonds sont conservés sauf le stylo-radial, rotulien et achilléen, qui sont plus vifs à gauche.

Les réflexes profonds du cou : en examinant le malade en décubitus dorsal et en lui faisant serrer fort un objet de sa main droite, on remarque, quand on lui tourne fort la tête du côté droit, que le membre supérieur gauche exagère beaucoup son attitude en flexion; quand on lui tourne fort la tête du côté gauche, le membre supérieur gauche fait brusquement un mouvement d'extension et les mouvements involontaires cessent pour quelques moments.

Les réflexes superficiels sont tous conservés. Pas de clonus, pas de signe de Babinski, pas de troubles de la sensibilité.

Légère dysarthrie pendant les grands mouvements. Pas de troubles de la déglutition ni de troubles de la respiration. Pas de syncinésie.

Examen mental. — Le malade présente un léger degré d'euphorie. Il est irascible et même quelques fois un peu impulsif.

Février 1931. — Depuis son entrée jusqu'à présent, cet état là, décrit ci-dessus, ne s'est pas modifié, mais nous avons constaté un fait intéressant. Le tabac amène un soulagement au malade en faisant diminuer beaucoup la fréquence et l'amplitude de ses mouvements involontaires. En effet, nous avons remarqué qu'après une à deux cigarettes, ses mouvements sont beaucoup moins amples et leur fréquence est de 4 à 5 par minute. L'attitude de l'avant-bras gauche en demi-flexion est moins accentuée, celle de la main aussi. La main prend une attitude à peu près normale, le malade pouvant porter maintenant son index gauche au bout du nez. Quand l'effet du tabac a disparu, en moyenne une demi-heure après, les mouvements à grande décharge réapparaissent, le malade prenant n'importe quelle position. Souvent il est obligé de fumer de 2 à 3 cigarettes l'une après l'autre pour diminuer les grands mouvements. Les petits mouvements qu'il présente à la périphérie des membres ne disparaissent que pendant le sommeil.

Phénomènes végétatifs. — Température locale, la même des deux côtés. On remarque des sueurs du côté gauche du corps et surtout pendant les grands mouvements involontaires.

Boule d'œdème : résorption dans le même intervalle de temps des deux côtés.

• Les auteurs concluent qu'à cause de ces mouvements d'hémi-ballisme, ils croient qu'il s'agit d'un syndrome luisien. Pour eux, la greffe des troubles actuels sur l'hémi-parésie postvariologique n'est pas une simple coïncidence.

OBSERVATION DE URECHIA ET BUMBARESCU (1938)

M. G., 24 ans. Son père a été goîtreux et tuberculeux ; sa mère est tuberculeuse, il a un frère qui balbutie. Né à terme ; scarlatine

à 5 ans, malaria à 12 ans; à 21 ans, pleurésie tuberculeuse pour laquelle il a été soigné dans un hôpital.

Sa maladie date depuis sa naissance, ou peu de temps après. Sa mère a remarqué, en effet, des mouvements désordonnés et assez puissants dans le membre supérieur gauche et en partie dans le membre inférieur du même côté. Il a commencé à marcher à 3 ans, mais il avait de la difficulté à cause de ces troubles. Quelques années plus tard, ces troubles ont disparu dans le membre inférieur, et à présent, quand il marche un peu plus longtemps, il le sent très lourd; après un repos de 10 à 20 minutes, cette faiblesse disparaît et il peut continuer à marcher.

Le membre supérieur gauche est animé de mouvements intenses d'une grande amplitude, avec un rythme rapide, au point que le malade, pour obvier à cet inconvénient, tient le bras fortement appliqué au corps, et cette attitude forcée est accompagnée d'une hypertonicité musculaire; ses muscles constamment contractés avec force sont devenus un peu hypertrophiés. Les émotions, les mouvements intentionnés exagèrent ces troubles. Quand le malade fixe fortement son coude, il peut exécuter quelques mouvements et les plus simples. Quand il parle, on remarque une mimique beaucoup plus expressive du côté gauche. Pendant le repos au lit et quand il n'est pas ému, les mouvements diminuent beaucoup d'intensité. Pendant le sommeil, tous ces mouvements disparaissent et le tonus musculaire n'est plus augmenté (la contraction volontaire disparaissant).

A l'examen médical du malade, on ne constate rien d'anormal. A l'examen du système nerveux, les pupilles avec leurs réflexes, les mouvements des globes oculaires, le fond de l'œil ne montrent aucun trouble. Les réflexes tendineux sont normaux, mais ceux du côté gauche semblent plus vifs que ceux du côté droit, à cause d'une lésion centrale irritant le faisceau pyramidal. Pas de réflexes pathologiques. Les réflexes cutanés et la sensibilité sont normaux. Au point de vue de la musculature, on constate une hypertonicité des muscles fléchisseurs et extenseurs du membre supérieur et le signe (discret) de la roue dentée. Même trouble, mais beaucoup moins accentué, au membre inférieur gauche. A cause de cette contracture et adduction forcées du membre supérieur, l'épau-

le gauche est plus abaissée. Cette rigidité cependant n'est pas réelle, étant due, comme nous l'avons déjà dit, à l'effort qu'il fait pour tenir son bras fortement contracté et appuyé sur le tronc.

Myoclonies dans les muscles du côté gauche du corps. La marche est pseudo-spastique. Quand il reste sur ses pieds, il s'appuie sur son pied gauche et quand il est laissé libre ou qu'il reste assis, on constate des mouvements choréiques et des tremblements.

L'urine ne contient ni albumine, ni sucre ; le B. W. du sang est négatif ; la ponction lombaire est négative.

OBSERVATION DE BAUMANN (1938)

G. v. K., jeune homme de 19 ans. Les antécédents indiquent que les parents du sujet étaient bien portant, ainsi que ses frères et sœurs. Rien de particulier à son accouchement. A part une rougeole, rien dans sa première enfance. Notamment, on peut noter que jamais il n'eut une maladie fébrile et que jamais il ne montra des convulsions ou des accès.

Au cours de ses premières années, la mère remarqua que l'enfant ne se servait pas complètement de sa jambe droite. Il commença à marcher et à parler en temps normal. Dans la marche, le malade tournait ses pieds un peu en dedans et marchait un peu sur les orteils. Autrement, la marche au cours des sept premières années était bonne. C'est ainsi que le patient put fréquenter l'école. Très progressivement, la marche devint moins bonne, tandis qu'en même temps progressivement les pieds commencèrent à prendre une position sur la pointe. Cette dernière devint si mauvaise qu'on tenta de l'améliorer par un appareil plâtré, mais sans succès. Avant sa septième année, la mère ne remarqua jamais des mouvements accessoires. Ceux-ci survinrent quand l'enfant eut 7 ans et demi, sans qu'il eût été malade à cette période ou qu'il ait présenté des manifestations fébriles. La mère parla de contractures, qui survinrent brusquement dans le bras et la jambe droits, et cela *simultanément* dans les membres supérieur et inférieur. Comme conséquence de cette apparition, le malade tomba à plusieurs reprises. En outre, la marche à la période des rémissions était si mauvaise

que le malade devait être amené à l'école en voiture. *Psychiquement*, le développement du patient a toujours été médiocre. En fait, il ne s'agissait pas de déficiences considérables; cependant, il ne put suivre l'école d'une manière satisfaisante. A l'examen des tests, à l'âge de 17 ans, on trouva entre autres, que la vitesse de réaction était un peu ralentie; le vocabulaire se montrait relativement pauvre. Son comportement était en général bon; il n'existait pas de symptômes psychiâtriques. Par rapport au personnel infirmier, il se comportait très obéissant et très serviable. Son émotivité était un peu excessive. De temps en temps, il réagissait par des crises de rire et lui-même, devant sa maladresse au cours de ses accès des mouvements accessoires dans le bras et la jambe droits, il riait aux éclats. Dans l'ensemble, le patient psychiquement était harmonieusement développé. Ses connaissances étaient cependant telles qu'on porta le diagnostic de débilité mentale. En ce qui concernait son caractère, était tranquille et il n'existait aucune tare morale. Le retard mental, suivant la mère, se serait progressivement développé et serait devenu au fur et à mesure des années plus évident et ce n'est que relativement tardivement qu'il aurait donné lieu à des difficultés d'ordre pratique.

A l'examen physique, on trouve :

Rien d'anormal au cœur, aux poumons et organes internes. Les urines normales; aucune anomalie du sang et du liquide céphalo-rachidien.

Sensibilité : Intégrité pour toutes les qualités pour tout le corps; la sensibilité profonde est également intacte.

L'odorat et le goût sont intacts. Voix chuchotée à gauche et à droite sur toute la longueur de la chambre. L'épreuve de Rinne est positive des deux côtés. Vision des deux côtés trois quarts. Le fond de l'œil est normal. Les champs visuels non rétrécis.

Fonctions motrices : Les nerfs craniens intacts; aucun nystagmus, aucune diplopie; aucun trouble de convergence ou de paralysie du coup d'œil. Il est douteux qu'il existe une légère position forcée de la tête vers l'épaule gauche. Les mouvements de la tête sont libres dans tous les sens; de même les mouvements du tronc. Les bras peuvent se mouvoir avec une force suffisante aux épaules

et aux coudes. La force de préhension de la main gauche est un peu plus forte que celle de la main droite. En outre, la main droite se présente un peu en adduction au poignet, tandis que le pouce droit se maintient un peu en abduction dans le plan de la paume. Les mouvements du pouce droit et des petits muscles de la main sont limités. La patient ne put opposer le pouce à l'auriculaire et à l'annulaire. D'ailleurs, pratiquement, la main droite est peu employée. Pas d'atrophie au bras. Le tonus des deux bras est égal. La mobilité active des membres inférieurs à gauche et à droite aux articulations de la hanche et du genou est normale. Le pied gauche se trouve maintenu complètement dans une position de flexion ; le pied droit montre une contracture maxima de flexion et d'adduction. Dans la marche, qui ne peut se faire qu'avec une aide, le malade se tient à gauche et à droite complètement sur les orteils. Toute sa position debout et dans la marche est déterminée par l'état de contracture des pieds. Les jambes gauche et droite sont de longueur égale, la jambe droite est un peu plus mince que la gauche.

Réflexes : Les pupilles réagissent bien à la lumière et à la convergence ; aucune anisocorie. Les réflexes du membre supérieur sont très vifs à gauche et à droite. Le réflexe de l'articulation basale du pouce est *positif* des deux côtés ; les réflexes abdominaux à gauche sont plus faibles qu'à droite. Le réflexe crémastérien est égal à gauche et à droite.

Le réflexe rotulien à droite est un peu plus marqué à droite. Le tonus à l'articulation du genou des deux côtés est à peu près analogue. Le réflexe achilléen des deux côtés est très vif. Babinski des deux côtés. On ne constate pas d'autres réflexes pathologiques. On n'arrive pas à supprimer l'état de contracture des deux pieds.

La *coordination* des bras n'est pas altérée. Aucun trouble cérébelleux. La parole, de temps en temps, un peu bégayante. Par suite de l'anomalie des pieds, on ne peut effectuer l'épreuve de Romberg.

Les troubles végétatifs manquent complètement.

Examens sérologiques : Les réactions de Wassermann et de Sachs-Georgi dans le sang et le liquide céphalo-rachidien sont négatives.

tives; de même les réactions de Nonne et de Pandy. Il n'existe aucune pléiocytose.

Les crises hémiballistiques, présentées par le patient, étaient très violentes et caractérisées par leur hémilatéralité. Pratiquement, seuls la jambe et le bras droits étaient compris dans les accès. Le malade montrait brusquement des mouvements accessoires saccadés violents de la jambe, ayant de grandes oscillations, dirigés en arrière et parfois aussi en dehors. Au cours de l'accès, il y avait conservation d'un certain degré de flexion dans le genou. En même temps qu'avec la jambe droite, le malade commençait à battre avec le bras droit, qui se trouvait projeté en arrière de l'épaule. Simultanément, il se produisait le plus souvent une certaine flexion au coude, de même qu'à la main, au poignet. La fréquence de ces mouvements ballistiques étaient d'environ une par seconde. La fréquence des accès était très variable: ils s'étaient révélés vers 7 ans et n'étaient pas la conséquence d'une maladie fébrile. Aussi, s'agit-il dans ce cas d'un cas d'hémiballisme pur sur le terrain d'une affection cérébrale dégénérative, ce qui expliquerait pourquoi ces accès ne se soient pas manifestés d'une manière aiguë, comme c'est le cas des syndromes hémiballistiques consécutifs à une apoplexie artério-scléreuse. Dans le cas de ce malade, la participation de la face au cours de l'accès n'était pas évidente, de même que la manifestation du rire forcé. Sa parole était de temps en temps bégayante, mais ce trouble disparaissait au cours de l'accès. On peut admettre d'une manière certaine qu'il s'agissait ici d'une affection nerveuse dégénérative, présente dès la première enfance et qui s'exagéra progressivement. Il faut noter que les troubles de la marche se sont manifestés alors que le malade était indemne de tout accès. Au cours des années, ces accès sont devenus de plus en plus graves, qui, cliniquement, s'exprimaient comme une paralysie médullaire spasmodique des membres inférieurs avec le développement bilatéral d'un pied équivarus et des manifestations pyramidales. Au cours du sommeil, il n'y avait plus d'accès. Les manifestations étaient nettement empirées par les émotions.

OBSERVATION DE GREIFF (1883)

Femme, âgée de 74 ans, avec des antécédents de plusieurs petites attaques; brusque début d'hémichorée gauche; mouvements de grande amplitude, troubles psychiques, hyperesthésie et douleur spontanée de durée plus longue que celle de la chorée et du même côté; la malade succombe huit semaines après le début de la chorée.

A l'autopsie, l'examen révèle quatre lésions localisées dans le cerveau :

- a) une fente hémorragique dans le milieu du thalamus droit;
- b) une fente similaire inférieure par rapport au thalamus droit, détruisant le corps de Luys;
- c) une hémorragie ancienne dans le lobe occipital droit;
- d) une petite hémorragie dans le centre de l'hémisphère cérébelleux gauche.

1^{re} OBSERVATION DE V. BIANCHI (1885)

Présence d'une hémichorée gauche, existant depuis plusieurs années, chez un valet d'écurie de 18 ans.

A sa mort, on trouve un tubercule occupant la région sous-thalamique droite antéro-latérale par rapport au noyau rouge, et s'étendant vers la partie inférieure sur toute la longueur de pédoncule cérébral droit dans la partie latérale du tegmentum. Le corps de Luys se trouvait compris dans la destruction.

2^e OBSERVATION DE V. BIANCHI (1909)

Manifestation d'une chorée du côté droit chez une femme de 20 ans. Quelques mois après surviennent des mouvements également du côté gauche; ces symptômes persistent non modifiés jusqu'à la mort de la malade, dix ans après.

A l'autopsie de la malade, dans la moitié gauche du cerveau, on trouve plusieurs foyers de sclérose, dont l'un occupait la région sous-thalamique et avait détruit le corps de Luys. Dans la moitié

droite du cerveau, l'hémisphère cérébral était normal et l'unique lésion se trouvait dans le mésencéphale. Celle-ci était une tache de sclérose qui occupait la portion la plus antérieure du tegmentum et s'étendait dans sa majeure partie dans une partie du pied pédonculaire. Les pédoncules cérébelleux étaient intacts.

OBSERVATION DE BONHOEFFER (1897)

Femme âgée de 55 ans. L'hémichorée droite est survenue graduellement et atteint son développement complet au cours de quatre semaines. Ataxie considérable; aucune perte de sensibilité superficielle. Quelques contractions isolées se produisent du côté gauche. La malade succombe d'un érysipèle quatre semaines après que la chorée eut atteint sa gravité complète. Présence de troubles mentaux.

À l'autopsie, dépôts cancéreux secondaires dans le mésencéphale, le plus grand exactement à la décussation des pédoncules cérébelleux supérieurs; un autre à gauche de celui-ci envahissant le bord interne de la bandelette, et un troisième de la dimension d'une tête d'épingle, du côté droit de la masse la plus volumineuse. Les dépôts sont situés à la partie inférieure des noyaux rouges. Le corps de Luys et la région sous-thalamique ne sont pas réellement mentionnés dans la description, mais il est affirmé que le thalamus était intact.

OBSERVATION DE FISCHER (1911)

Femme de 72 ans. Auparavant bien portante, perd brusquement connaissance et à son réveil présente une agitation motrice considérable, qui comprend principalement la musculature des membres et du tronc du côté gauche, atteignant cependant aussi la tête et le cou. Aux membres, surtout au bras gauche, les mouvements sont irrégulièrement projetés en fronde, battant l'air et parfois extrêmement rapide. La tête et le cou montrent une tendance à des flexions du côté gauche et la musculature de la face, surtout à gauche, offre une forte agitation motrice, sous forme de grimaces. La musculature du tronc est le siège de mouvements tournants

continus. En essayant des mouvements volontaires, l'agitation motrice augmente considérablement. La force du côté gauche n'est pas perceptiblement diminuée. Les réflexes rotuliens du côté gauche étaient plus vifs qu'à droite. Aucun trouble de la sensibilité. L'agitation motrice se maintint jusqu'à sa mort, au quatrième jour.

A l'autopsie : Cerveau un peu atrophié. Sur les faces inférieures des deux lobes frontaux, de même qu'aux sommets des lobes temporaux, on trouve d'anciennes lacunes superficielles de l'écorce cérébrale. Nets reliquats d'anciens foyers de ramollissement. Le tronc cérébral est sans altérations extérieures visibles. Des coupes en série indiquent que tout le corps de Luys droit est compris par une hémorragie récente, gros comme un pois, n'atteignant que ce noyau, à part une minime destruction de la substantia nigra. Intégrité à gauche du corps de Luys. Aucune trace d'hémorragie dans le reste du cerveau.

OBSERVATION DE ECONOMO (1912)

Homme de 71 ans, auparavant bien portant, tombe brusquement malade sans perdre connaissance, avec des signes d'une paralysie gauche, de même avec des troubles de parole; 24 heures après, il présente dans toute la moitié gauche du corps des mouvements violents en fronde et tourants, qui s'exagéraient en particulier dans les mouvements intentionnels. Cet état d'hyperkinésie se maintint pendant 9 jours. Brusque exitus.

A l'examen anatomo-pathologique : Tout le corps de Luys droit est compris dans une hémorragie récente, atteignant également les parties limitantes du pied du pédoncule et de la substantia nigra, qu'elle lèse légèrement. Le corps sous-thalamique est complètement intact et le cerveau dans le reste de sa masse ne montre aucun signe net de lésions focales.

OBSERVATION DE BREMME (1919)

Femme âgée de 40 ans. La chorée située à droite survint après l'ablation d'un cancer du sein.

Ataxie et perte ultérieure de la sensibilité superficielle du côté droit et hémiplégie à gauche. Hypotonie du côté droit.

Mort trois semaines après le début de la chorée. Les troubles mentaux survinrent quelques jours avant la mort.

L'examen nécropsique révéla trois métastases dans le tronc cérébral :

a) un aussi gros qu'un pois dans le corps gauche de Luys, envahissant également le faisceau de Forel (H2) ; la zona incerta était intacte :

b) un aussi gros qu'une noix dans la moitié droite du pont et dans le pédoncule cérébelleux droit :

c) une tumeur plus petite dans le pont, principalement à gauche de la ligne médiane.

Il y avait également un petit dépôt à l'extrême droite de l'hémisphère cérébelleux droit.

OBSERVATION DE JAKOB (1923)

Femme âgée de 75 ans. La malade, au cours de cinq années précédentes, avait eu une série de « légères attaques » et une aphasie transitoire, et une déviation conjuguée des yeux à gauche ; aucun signe net de paralysie dans les membres mais une certaine diminution générale de la force, particulièrement du côté gauche. Une certaine hyperesthésie possible à gauche.

Le 13 octobre 1921, brusque début de l'hémichorée avec de grands mouvements. Déviation conjuguée des yeux, parfois à droite, parfois à gauche. La condition reste inchangée pendant trois semaines ; puis 24 heures avant la mort, la malade devient comateuse et les membres du côté gauche devinrent immobiles et flasques. Du côté droit, une certaine spasmodicité. Mort par broncho-pneumonie le 3 novembre 1921.

A l'autopsie, on vit une hémorragie récente, détruisant le corps de Luys du côté droit, et strictement limitée à ce ganglion, repoussant les faisceaux de Forel H1 et H2 en haut ; se délimitant nettement de la capsule interne et du locus niger. Du côté interne, elle

s'étendait au delà des faisceaux du corps de Luys, mais sans toucher le noyau rouge. Nombreux points hémorragiques dans les ganglions de la base des deux côtés. Quelques petits foyers hémorragiques dans la capsule interne gauche.

OBSERVATION DE J.-M. MARTIN (1927)

Homme de grande taille, âgé de 62 ans, marin auparavant, et dans les derniers temps employé comme gardien de nuit sur les bateaux à quai. Il n'a eu aucune maladie dans ses antécédents, mais à l'époque où il vint en observation, il avait des artères athéromateuses et une P. A. de 190 mm. de Hg., un cœur considérablement élargi. Le Wassermann positif dans le sang.

A part de fréquentes céphalées au cours des six mois précédents, il était bien portant jusqu'au 8 février. Ce matin là, vers 8 heures, au moment d'arriver chez lui, il se sentit étourdi, obnubilé, et il éprouvait une violente douleur du côté droit de son corps. Il s'assit un petit moment, puis se sentit mieux, prit son repas et se coucha comme d'habitude. Quand il se réveilla, à 4 heures de l'après-midi, il essaya de prendre une tasse de thé assis dans son lit, mais son bras droit fut secoué si violemment qu'il répandit la plus grande partie de son thé et ne put porter la tasse à ses lèvres. Même quand sa femme tint la tasse, il ne peut boire normalement, mais comme l'a décrit sa femme, « il projeta son thé dans sa bouche et le déglutit gloutonnement ». Quand il se leva ce soir-là pour aller à son bateau, son bras droit se contractait et se balançait largement, et « il projetait sa jambe droite autour », mais avec l'aide de sa femme, il réussit à marcher. Quand sa femme le revit de nouveau, deux heures après, les mouvements involontaires avaient empiré, mais dans la matinée il réussit à aller chez lui. Son état se maintint à peu près dans le même état pendant les 36 heures suivantes, mais au soir du 10 février il devint très agité et irraisonnable, agressif avec sa femme comme il ne l'avait jamais été auparavant, et de telle manière qu'elle était effrayée de sa violence; ses mouvements involontaires avaient encore empiré. Le lendemain il resta dans le même état de mauvaise humeur et, dans la soirée, il revint à son bateau. Le quatrième matin après

le début de sa maladie, il tomba chez lui et ce jour là il fut amené à l'hôpital.

Quand l'auteur le vit, et cela jusqu'à sa mort quinze jours après, son état était le suivant : Quand il était réveillé, sa jambe et son bras droits étaient violemment agités de mouvements choréiques. Les mouvements se produisaient à toutes les articulations de ces membres, mais un envahissement anormalement intense de l'épaule et de la hanche, du coude et du genou lui donnait une amplitude rarement constatée dans la chorée. Ils présentaient toutes les combinaisons de flexion, d'extension et de rotation ; ils étaient très irréguliers. Ils étaient libres, rapides, indemnes de toute spasmodicité. Leur violence était telle que la peau était heurtée aux jointures et d'autres parties de la main affectée, et également du côté interne des deux genoux. Les mouvements étaient continus pendant la marche, quoique variables en intensité, étant moindres quand le malade était seul, et empirant quand on l'interpellait pour poser des questions ou pratiquer des mouvements d'essai. Avec un grand effort, le malade pouvait maintenir son bras droit ferme pendant environ vingt secondes, chaque muscle du membre étant alors en contraction. Le côté droit de la tête et de la face et la langue étaient compris dans la chorée, et jusqu'à un certain degré le côté droit du tronc. Le malade se couchait habituellement avec sa tête et ses yeux tournés à droite, et il semblait s'efforcer de mettre sa main droite sous sa tête, de manière à la fixer contre le lit et de restreindre ses mouvements. Les mouvements de la face étaient moindres que ceux dont on aurait pu s'attendre d'après la sévérité de la chorée des membres. Dans les premiers jours de la maladie, l'articulation, quoique affectée, était toujours distincte, mais ensuite elle devint considérablement troublée. La déglutition se produisait par des bouchées spasmodiques. La respiration était toujours irrégulière et était parfois difficile, étant donné les mouvements irréguliers des muscles de la gorge, du thorax et de l'abdomen. Tous ces mouvements cessaient entièrement pendant le sommeil.

L'expression de la physionomie du malade reflétait une grande anxiété et une certaine irritation, et ceci semblait être le reflet réel de son état mental ; au cours de son séjour à l'hôpital, par

moments il était déraisonnable et sans contrôle, particulièrement vers la nuit ; dans les derniers jours, il était par moments désorienté et souvent frénétique.

En association avec ces mouvements, il y avait un degré modéré de sueur, presque entièrement limité au côté malade ; réveillé paraissait toujours chaud et les membres agités étaient chauds et humides. La température du corps se maintenait à 97 F. jusqu'à peu d'heures avant sa mort. Les températures des deux côtés du corps, malheureusement, ne furent pas comparées.

Un examen neurologique ultérieur révéla quelques autres anomalies. L'activité volontaire était normale dans tous les membres : pas de perte de la sensibilité à la piqure ou à un léger toucher. Au premier examen, mais non dans la suite, il semblait exister une légère hyperesthésie du bras choréique. L'indication effectuée avec la main droite était accompagnée par des déviations choréiques du membre en mouvement. Appréciation normale des vibrations. Réflexes tendineux présents aux deux bras et à peu près égaux des deux côtés, ceux du bras droit étant un peu moindres ; le réflexe rotulien nettement inférieur du côté affecté ; réflexes achilléens à peu près approximativement égaux. Les réflexes plantaires en flexion pendant toute la durée de la maladie. Les réflexes abdominaux ne purent être obtenus. Les papilles optiques étaient normales, les pupilles approximativement égales, mais pas complètement régulières, toutes deux réagissant à la lumière, et autant qu'on pouvait le déterminer, elles réagissaient également à l'accommodation ; les mouvements oculaires externes étaient complets, mais les yeux au repos étaient habituellement déviés à droite. A part les mouvements anormaux de la face, de la gorge et de la langue, les fonctions des nerfs craniens restants étaient normaux.

Le malade succombe de broncho-pneumonie le douzième jour du début de la chorée.

Autopsie (12 heures après). Le cerveau prélevé fut durci dans une solution de formol à 10 % pendant une semaine. On relève une formation anormale des artères de la base du cerveau ; l'artère basilaire était formée par la seule vertébrale droite ; à l'extrémité supérieure du pont, elle s'incurve de nouveau à droite et derrière le corps mamillaire droit se divise pour former les cérébrales pos-

térieures, l'artère cérébrale postérieure gauche étant ainsi nettement plus longue que la droite.

La coupe du cerveau après durcissement découvrit une hémorragie récente détruisant le corps de Luys du côté gauche, c'est-à-dire du côté du corps opposé à la chorée. Il existait en outre quelques constatations pathologiques moindres dans le cerveau. A la surface, il existait un élargissement général des sillons, mais surtout au sillon post-central droit. A l'intérieur du cerveau, il y avait de nombreux points hémorragiques, quatre, desquels, tous anciens, arrivaient à présenter des ramollissements lacunaires de 2 mm. de diamètre; ils étaient situés dans le thalamus droit, dans la partie ventrale gauche du pont, tout contre la surface, et un dans chacun des noyaux dentelés du cervelet.

Les hémisphères cérébraux étaient coupés suivant la coupe d'élection de Marie et puis en tranches horizontales de 5 mm. d'épaisseur, au-dessus et au-dessous de cette coupe. L'hémorragie apparut dans les deux tranches les plus basses.

L'hémorragie était du volume d'environ un pois, réniforme, la concavité se trouvant dans la moitié inférieure de son côté interne. Sur toutes les coupes horizontales sur lesquelles apparut l'hémorragie, une certaine petite portion du corps de Luys était visible, et l'étendue verticale de la destruction correspondait très précisément à l'étendue verticale du corps de Luys. Dans presque toutes les coupes, le fragment du corps de Luys qui restait, était sa portion la plus dorsale et dans certaines des coupes les plus inférieures, il existait une certaine bordure latérale. Latéralement, l'hémorragie dans sa moitié inférieure était limitée par le bord latéral du corps de Luys, mais dans sa moitié supérieure, elle bombait légèrement dans la capsule interne, arrivant à atteindre dans sa partie la plus large environ 1,5 mm. Du côté interne, dans toutes les sections plus hautes, elle arrivait jusqu'à la zone incerta; dans les coupes inférieures, elle n'arrivait pas à atteindre cette structure. A aucun niveau, la destruction ne dépassait du côté interne la zone incerta, et par suite aucune autre partie du thalamus n'était comprise, et nulle part le noyau rouge n'était lésé par elle à un niveau quelconque. Dorsalement, la lésion, telle qu'elle est vue, n'arrive pas à atteindre la limite dorsale du corps de Luys

et à aucun niveau elle ne dépasse cette limite. Ventralement, elle semble à peu près à tous les niveaux avoir oblitéré seulement les liaisons du corps de Luys, mais sa marge ventrale était plus large que celle du corps de Luys et consécutivement surplombait la position de cette dernière vers le côté interne.

En résumé, tout l'espace détruit par l'hémorragie constituait à peu près exactement la position du corps de Luys et celle de cette partie du faisceau lenticulaire (H2) de Forel, qui siège du côté interne par rapport à lui; la zone incerta était atteinte du côté interne et latéralement il y avait une certaine proéminence dans la capsule interne, latéralement.

Au-dessus du niveau de la lésion, presque toutes les fibres passant à travers la capsule interne sont intactes, et sont par conséquent des fibres descendantes, mais à l'extrémité antérieure, quelques fibres qui paraissent se trouver dans le faisceau lenticulaire (H2) de Forel ont dégénéré et on peut les voir passant à travers la capsule interne et obliquement en haut pour entrer sous un aspect rayonné dans le globus pallidus. Il ne semble pas qu'il y ait eu beaucoup de fibres ascendantes d'une source quelconque qui aient été interrompues par la lésion. Comme le dommage était limité en dedans par la zona incerta, il ne s'opposait pas aux fibres passant en haut à partir du noyau rouge et du pédoncule cérébelleux supérieur, du fait que celles-ci se trouvaient en dedans de cette structure; ne s'étendant pas dorsalement au delà du corps de Luys, il évitait les fibres de la bandelette.

Quelques autres fibres dégénérées ont été trouvées passant du foyer de la lésion, une ou deux, dans la direction de la commissure sous-ventriculaire de Forel, et quelques-unes dans la direction du corps quadrijumeau supérieur homolatéral.

OBSERVATION DE H. WULFF (1932)

Femme de 51 ans, admise le 2 juin et décédée le 13 juin 1928.

Mère morte à 56 ans d'une lésion vasculaire, une sœur de tuberculose pulmonaire; père et quatre frères et sœurs vivent bien portants.

Jusqu'à la maladie actuelle, toujours bien portante. En septembre 1927, brusquement, sans perdre connaissance, convulsions localisées dans la jambe et le bras droits. Ces convulsions, au début, étaient très intenses, mais diminuèrent au bout d'un certain temps. En décembre de la même année, cependant, ces symptômes empirèrent. A ce moment, la malade déclare avoir observé un empirement de ses articulations et également de la déglutition, qui était devenue difficile. Par suite de l'agitation motrice continuelle, de même qu'à cause de l'empirement progressif tant de la motilité des membres que des fonctions de déglutition et de l'appareil respiratoire, la malade pense avoir constaté, en mars 1928, une diminution de la force dans son bras gauche et aussi un peu dans le bras droit. Ni au cours de sa maladie, ni avant, elle ne présenta des périodes fébriles qui aient pu indiquer une affection de son système neuro-central.

La malade entre à l'hôpital avec le diagnostic de chorée et de cystite.

A l'examen : Mauvais état général, très maigre, presque cachectique.

A la jambe et au bras gauches, d'une manière peu importante au bras droit, au cours de l'examen, on voit survenir des mouvements convulsifs tantôt lents, tantôt rapides, présentant le type choréique, malgré que la forme des mouvements, surtout quand l'attention de la malade se trouve attirée sur eux, prend un caractère rotatoire, à battements fulminants. Simultanément surviennent dans la musculature de la face des secousses continues qui augmentent d'intensité dans les mouvements conscients volontaires.

L'examen neurologique ne révèle rien de particulier à l'examen des yeux et des nerfs crâniens, de même des différents réflexes qui se montrent normaux.

Au cours de son séjour à l'hôpital, aucune modification des mouvements choréiques; dépérissement progressif de la malade. Signes de thrombose à la jambe gauche et cystite intense, qui se complique finalement d'une pyélite droite et la malade succombe après 11 jours d'hospitalisation.

A l'autopsie du cerveau, on trouve que le corps de Luys du côté

droit du cerveau est envahi par un tubercule solitaire du volume d'une grosse fève. Ce tubercule s'étend cependant en dehors du corps de Luys et s'engage en avant sur une petite partie de la capsule interne, arrivant même jusqu'au globus pallidus, qui ne se trouve pas compris. A l'examen histologique, peu de voies dans la capsule interne sont atteintes par le processus de destruction.

La lésion localisée au corps de Luys même constitue le fait principal dans ce cas.

OBSERVATION DE MATZDORFF (1927)

Une femme de 80 ans, qui, auparavant, ne présentait aucun signe d'une affection du système neuro-central, présente, après qu'elle souffrit pendant 14 jours de vertiges et de céphalées au cours du sommeil, une perte de connaissance. Elle reprend cependant rapidement ses sens et pendant deux jours, elle reste indemne de tout trouble. Il se produit ensuite progressivement une agitation progressive dans les mains et simultanément elle présente des contractions à la musculature de la face. Ultérieurement, le tableau clinique se modifie et trois semaines après la maladie montre des mouvements explosifs et tournants, dirigés contre le côté gauche de tout le corps, surtout des membres gauches. On peut observer une certaine rigidité exagérée des membres du côté droit. Une certaine hyperalgésie. Réflexes normaux. La malade succombe trois semaines après le début des accidents.

A l'autopsie : Atrophie modérée des ganglions de la base. Présence d'un plus gros foyer de ramollissement, brun, plus ancien dans le lobe occipital gauche. Au thalamus, des deux côtés, quelques ramollissements plus petits, en partie récents. Le corps de Luys, à gauche, est complètement intact. Par contre, du côté droit, le corps de Luys est le siège de foyers de ramollissements, comprenant surtout les parties centrales et basales du noyau. Les parties latérales et internes semblent en grande partie intactes. Le H1 et le H2 du champ de Forel ne semblent atteints, ni aussi l'anse lenticulaire qui n'offre aucune altération pathologique visible.

OBSERVATION DE PELNAR ET SIKL (1929)

Une femme de 72 ans, à la suite d'une attaque d'apoplexie, a présenté des troubles moteurs transitoires du côté gauche. Un mois avant son admission à l'hôpital, elle présente progressivement des troubles de la parole, qui progressent lentement, et quatre jours avant son admission surviennent dans le bras gauche des mouvements impulsifs, en fronde, qui étaient relativement intenses. Ultérieurement se surajoutent des mouvements analogues dans le membre inférieur gauche. Ces troubles moteurs se conservent ainsi inchangés de caractère, mais augmentent d'intensité, jusqu'au jour où elle succombe à une pneumonie quatre jours après son admission.

A l'autopsie : Présence d'une hémorragie, qui comprenait tout le corps de Luys droit, mais laissant intactes les voies voisines et les noyaux voisins, ne comprimant ces derniers que d'une manière insignifiante. On trouve en outre que le pied du pédoncule du côté affecté était un peu plus étroit. Le corps sous-thalamique du côté gauche était complètement normal. A part un petit kyste pigmenté dans le pulvinar du côté gauche, il n'y avait présence d'aucun autre trouble dans le cerveau.

OBSERVATION DE BALTHASAR (1930)

Femme de 65 ans, qui avait présenté huit ans auparavant une lésion vasculaire, ne lui ayant causé au cours de ces années aucun trouble particulier. Elle est admise à l'hôpital par suite de la présence d'une agitation motrice continue des membres du côté gauche. Ce trouble consiste dans le fait que la femme bat l'air d'une manière perpétuelle avec son bras gauche, frappant de ses doigts la poitrine et offrant au membre inférieur gauche des hyperkinésies choréiformes. En opposition avec les mouvements du membre inférieur, ceux du bras sont plus lents et plus tendus. En outre, la partie supérieure du corps et la tête sont continuellement tournés de gauche à droite. La moitié droite du corps montre des conditions normales. A l'examen neurologique, le réflexe rotulien gau-

che fait défaut et sur la moitié gauche du corps on peut démontrer une hyperesthésie. Ataxie gauche, stéréognosie gauche. L'intensité des troubles moteurs au cours de l'évolution ultérieure de la maladie, diminue un peu. C'est surtout au membre inférieur gauche que ces mouvements, sous forme d'une rotation en dedans, se montrent les plus constants. Après une diminution progressive des forces, la malade succombe quatre mois après d'une insuffisance cardiaque.

A l'autopsie : Petits foyers de ramollissements dans le cortex, le striatum et le pallidum. A la partie orale du corps de Luys, il y a un foyer de ramollissement, ayant détruit 2/5 du noyau, en particulier les parties dorsales et latérales. Le H2 de Forel placé près du noyau est sans altérations histologiques constatables, de même la zona incerta et Forel H1. Le corps de Luys du côté gauche est complètement normal.

OBSERVATION DE ARAMA, LUPULESCU ET OLTEANU (1941)

Ouvrier de 24 ans. Six ans auparavant, maladie fébrile avec diplopie et insomnie. Après guérison, la parole est devenue plus difficile. Deux ans après, rechute avec des symptômes analogues d'une durée de un mois. Environ un mois après surviennent des tremblements des membres, tandis que la parole continue à empirer ; en même temps, on constate dans les mouvements intentionnels de grands mouvements déviés, projetés du bras droit, qui ne peuvent être que partiellement atténués en s'aidant d'un point d'appui ou en forçant le malade à saisir avec la main gauche le bras droit. Au repos, il ne subsiste qu'un tremblement de la main droite, les grands mouvements ne survenant qu'en période d'activité modérée, en mangeant en buvant, ou encore quand le malade est brusquement interpellé. Ces mouvements s'exagèrent dans la marche accélérée et se propagent alors plus ou moins aux autres membres.

Les auteurs attribuent les symptômes observés à une lésion du corps de Luys, avec participation des voies cérébello-pédonculaires.

OBSERVATION DE KUTSCH

Femme de 64 ans. Admise le 17 mai 1937.

Dans les antécédents, mère morte d'un ramollissement cérébral, tandis qu'une sœur est restée jusqu'à sa mort dans un asile d'aliénés.

Les antécédents personnels révèlent que :

La malade, antérieurement à la maladie présente, n'a jamais été sérieusement malade, se comportant toujours normalement. Elle se marie à 26 ans, a six accouchements normaux ; deux des enfants meurent dans leur jeune âge, les quatre autres sont bien portants. En septembre 1936, elle a une attaque suivie de paralysie de la jambe et du bras droits, qui se maintient à la jambe droite pendant environ 5 semaines. Ensuite elle redevient de nouveau complètement normale.

Actuellement, depuis environ 3 semaines, elle se sent incertaine dans sa démarche, par suite d'une sensation de faiblesse dans les deux jambes. Il y a 14 jours, elle consulte un médecin pour un « eczéma » existant depuis 3 ans. Elle travaillait encore 3 jours auparavant comme lunetière dans un atelier.

Dans la nuit du 15 au 16 mai 1937, il se produit à nouveau une attaque. Cette fois, il ne s'ensuit pas de paralysie, mais elle ne peut plus parler. Le lendemain, elle remarque une agitation dans son bras droit et progressivement aussi dans le membre inférieur droit, l'empêchant de travailler et ceci l'engage à venir consulter.

A l'examen : Bon état général. Sur la tête, une syphilide très prurigineuse. La percussion du crâne n'est pas douloureuse. Les nerfs craniens sont intacts. Les pupilles sont moyennement dilatées, réagissant promptement à la lumière et à la convergence.

Aux membres : Agitation persistante du bras droit, qui varie continuellement en intensité. Le bras est fléchi au coude et à nouveau projeté en haut par saccades. La main se tord, les doigts en partie fléchis, en partie étendus. Le membre inférieur droit se trouve atteint de mouvements analogues, mais moins prononcés, en même temps qu'on est frappé du fréquent soulèvement du bord

interne du pied. Par moments, surviennent des secousses à la commissure labiale droite. Le bras droit est hypotonique. Les réflexes physiologiques sont normaux et égaux des deux côtés. Le signe de Babinski est indiqué à droite. Dans l'épreuve du doigt au nez les mouvements augmentent notablement en intensité et aussi en persistance. On ne constate pas de symptômes ataxiques. Aucun trouble de sensibilité. Rien d'anormal aux organes internes. Le Wassermann est fortement positif dans le sang. Psychiquement, la malade donne l'impression d'être légèrement démente, mais d'une manière générale, elle est ordonnée et orientée. Il existe une légère affectabilité. Ce qui était remarquable, c'est qu'en plus des mouvements projetés déjà décrits, il y avait de fréquents mouvements confus, des renflements de nez et des émissions de syllables et de mots isolés : « Oui, oui, bien, hmhm ». D'après les constatations cliniques, on pose le diagnostic d'hémiballisme droit au cours d'une syphilis cérébrale. Le 27 mai 1937, on commence par une cure de frictions mercurielles et des injections de Salvarsan. Sous l'effet du traitement, les mouvements disparaissent progressivement. Le 2 juin 1937, le bras droit est redevenu complètement calme, mais en même temps la malade s'affaisse à vue d'œil. Peu avant la mort, il se produit une immobilité presque complète de la jambe gauche et du bras gauche. Le sensorium s'obscurcit progressivement. Dans l'urine, on trouve 5,8 % de sucre, le sucre du sang s'élève à plus de 400 mg. %. On admet qu'il s'agit d'un coma au début au cours d'un diabète central. Le 4 juin 1937, se produit l'exitus.

A l'autopsie, on ne put faire l'autopsie complète du corps. Le cerveau fut fixé dans du formol.

Examen macroscopique : Le cerveau présente une configuration normale. Les méninges de la base et de la convexité présentent un aspect laiteux relativement marqué et de l'épaississement. Sur les vaisseaux de la base on trouve des dépôts jaunâtres sur les parois d'un degré modéré, surtout à la région de l'artère cérébrale moyenne et de l'artère cérébrale postérieure. Sur les coupes frontales on est frappé par une dilatation et une forte congestion des vaisseaux intra-cérébraux. A la partie antérieure de ganglions de la base du cerveau, peu avant le pallidum, on tombe sur un ramollissement, qui s'étend du noyau caudé jusqu'au delà du pédoncule

de la capsule interne, jusque vers le milieu du putamen. Dans cette région le tissu est friable et de coloration légèrement grise. Le corps de Luys du côté droit macroscopiquement paraît intact. Dans la moitié latérale du corps de Luys gauche, on constate une coloration gris-blanchâtre légère, qui s'étend également sur une petite partie dans la région de la capsule interne. Le tissu se sent là un peu poreux et friable. Le cervelet, le bulbe et le pont se révèlent intacts.

Examen histologique :

Aux méninges, à la base plus qu'à la convexité, on trouve des infiltrations cellulaires étendues du tissu avec participation péricapillaire. Les espaces adventitiels des vaisseaux contiennent de nombreux lymphocytes, de rares plasmazellen. Sur quelques vaisseaux, le revêtement endothélial est épaissi. En outre, on rencontre dispersés par place dans tissu méningé également des lymphocytes en abondance, des plasmazellen isolés et une prolifération notable des fibroblastes. Par places, il existe de petites hémorragies, récentes, péricapillaires. Dans les couches corticales les plus superficielles, on trouve des névroglies, expression d'une réaction de voisinage en nombre exagéré, conséquence d'altérations inflammatoires des méninges. Les cellules géantes de Beetz offrent l'image d'une irritation primitive. A l'écorce de l'insula de la moitié cérébrale droite, petite cicatrice névroglie organisée en forme de bande qui traverse la substance grise perpendiculairement. Le foyer de ramollissement du corps strié droit consiste en un centre dépourvu de structure, où se trouvent seulement quelques cellules avec un noyau pycnotique foncé ou tout à fait pâle. Là également on trouve de minimes quantités d'un pigment sanguin coloré en jaune-brunâtre. A partir du bord de ce foyer, on constate une forte paroi de cellules étoilées également chargée de pigment sanguin dans la zone nécrosée. Dans le territoire marginal, se trouvent quelques vaisseaux infiltrés par les lymphocytes. Il s'agit probablement d'une inflammation symptomatique. Aucune formation de fibres collagènes. Dans les segments caudaux du thalamus du même côté, d'une manière moins prononcée dans le putamen et le pallidum, on trouve également des altérations en partie prononcées, mais de date plus récente que celles décrites précédemment. A l'in-

térelur de ce district, on trouve une zone plus grande d'une nécrose tissulaire totale toute récente, qui contient seulement des reliquats de cellules détruites.

Le corps de Luys du côté droit comprend dans son segment latéral supérieur un plus grand district décoloré. Dans sa région interne, on tombe sur de nombreux neurophages. On trouve également un certain nombre d'images de neurophagie dans noyau rouge du côté homolatéral. Le corps de Luys gauche, dans sa moitié latérale, est complètement pris par un foyer de ramollissement qui, comme le striatum du côté opposé, comprend un centre sans structure, toutefois plus petit et une prolifération marquée de cellules étoilées. Le foyer se limite à la partie latérale du corps de Luys et atteint, au niveau du plus fort déploiement du locus niger, sa plus grande extension. Le foyer se détache relativement nettement de la moitié interne du corps de Luys; dorsalement, il se limite au noyau de Forel H2, du côté latéral et ventral, des émissaires du foyer pénètrent dans la partie limitante de la capsule interne. L'endroit du foyer est complètement amyélinique. Une légère démyélinisation s'étend également à la capsule dorsale de la partie interne du corps de Luys. Chez ce dernier, les cellules ganglionnaires sont conservées en grande partie, mais elles sont altérées, souvent le corps cellulaire est rempli d'un pigment clair, jaunâtre, le noyau mal dessiné, ou complètement repoussé vers le bord.

Il est certain qu'au point de vue fonctionnel, on doit admettre qu'il doit exister une insuffisance appréciable.

Dans tout le segment on trouve des névroglies en forte progression. Dans le corps strié, le pallidum, le thalamus et le noyau rouge, il n'existe aucune altération anatomique grossière. Les régions les plus voisines du corps de Luys indiquent, à part la propagation du foyer à la capsule interne, également aucune altération pathologique.

En résumé, le diagnostic d'hémiballisme droit avec participation d'une lésion du corps de Luys contro-latéral, s'est trouvé confirmé, suivant l'auteur, par l'examen anatomique.

OBSERVATION DE MOERSCH ET KERNOHAN

Un homme de 65 ans était bien portant jusqu'au 16 août 1937, quand il observa une faiblesse transitoire et une sensation d'engourdissement de tout son côté gauche. Ces incidents disparurent en vingt minutes et, dans les jours suivants, il sembla bien portant. Le 24 août il présente brusquement de la confusion mentale, et en l'espace d'une heure surviennent des mouvements choréiformes grossiers du bras gauche, et à un moindre degré, de la jambe gauche. Il y avait présence d'une contorsion constante du côté gauche de la face. Le malade n'était pas dans le coma et était lucide. Dans les jours suivants, le trouble des mouvements devint plus prononcé; la parole devint « explosive », il y avait des grimaces constantes et des mouvements contorsionnés de la bouche et de la langue, si bien que la parole devint inintelligible. Les mouvements du bras et de la jambe gauches devinrent excessivement violents, et le malade se frappait lui-même et son entourage très impétueusement; ces mouvements étaient si rudes et brusques, qu'on pouvait difficilement les classer comme choréiformes. Il continuait à comprendre ce qu'on lui disait, malgré que, mentalement, il était obscurci.

En dehors de ces violents mouvements choréiformes, qui affectaient tout son côté gauche, l'examen neurologique révélait peu de faits dignes d'attention. Autant qu'on put le déterminer, il n'y avait pas d'insuffisance motrice. La sensibilité était intacte. Les réflexes profonds étaient présents et à peu près égaux des deux côtés. Il n'y avait aucun trouble des voies pyramidales. L'examen du liquide céphalo-rachidien donna des résultats absolument normaux. Il fut excessivement difficile d'agir sur ses mouvements choréiformes, même en employant de la morphine, de l'hyoscine ou du sulfate de magnésie par la voie intramusculaire. Progressivement, le malade s'épuisait, et il se produisit une atténuation de la violence de ses mouvements. Le 12 septembre, la température s'éleva à 39°4 C. avec apparition des signes de broncho-pneumonie. Au cours des jours suivants, le désordre de ses mouvements faiblit, mais le malade était incapable de parler, était confus et désorienté. Il mou-

rut le 18 septembre, 26 jours après le début des mouvements choréiformes et 34 jours après le début des premiers symptômes cliniques.

Autopsie. — Broncho-pneumonie bilatérale, surtout marquée aux lobes inférieurs des poumons. Degré modéré de bronchiectasie. La muqueuse gastrique était très congestionnée, mais sans qu'il y ait présence d'une ulcération quelconque. Artério-sclérose de l'aorte, de l'artère coronaire et d'autres grosses artères. Pas d'autres lésions dignes d'être notées dans les autres organes du thorax ou de l'abdomen. Il n'y avait pas d'anomalie macroscopiquement visible du cerveau et pas d'atrophie du cortex ou une dilatation des ventricules. Artério-sclérose modérée du cercle artériel de Willis. La coupe coronaire du cerveau présentait deux petits infarctus kystoïdes dans la région sous-thalamique gauche. Il y avait un infarctus d'environ 1 mm. de diamètre dans le pont, directement sous-jacent à la première et près du point d'entrée du cinquième nerf cranien. Aucun autre infarctus n'était présent dans le système nerveux central et il n'existait aucune hémorragie ou autre lésion.

Examen histologique. — Les coupes faites à travers la région sous-thalamique gauche révélaient deux petits infarctus. Au cours des manipulations et des sections du tissu, la plupart des cellules de ces lésions tombèrent, mais certains des corpuscules granuleux restèrent dans les parois des infarctus. Il n'y avait aucune cellule inflammatoire ou granulation de pigment sanguin dans le tissu avoisinant les infarctus, et il n'existait que peu de réaction névroglique autour des lésions. Approximativement, la moitié du corps de Luys était détruite; la lésion comprenait la portion inférieure du noyau, sans s'étendre à la substance noire ou au noyau rouge et sans envahir les fibres cortico-médullaires. Les cellules sous-thalamiques situées au-dessus et latéralement aux infarctus étaient normales; aucune satellitose n'était présente. On n'observait aucune obstruction des vaisseaux conduisant aux infarctus, malgré de nombreuses coupes en série. Les cellules nerveuses du thalamus et celles des noyaux lenticulaire et caudé étaient normales. Des blocs de tissu provenant de la région antérieure à l'infarctus furent colorés par la méthode de Marchi. Les auteurs ne purent observer une dégénérescence des fibres naissant du corps de Luys et passant en avant ou latéralement dans une des masses nucléaires

quelconques à la base du cerveau. Des portions du mésencéphale, des pédoncules cérébraux du pont et du bulbe furent également colorés par la méthode de Marchi. On observa des gaines myéliniques dégénérées s'étendant à partir des lésions de la région sous-thalamique au lemniscus interne et puis passant ensuite au-dessous de ce faisceau jusqu'à sa décussation. Les auteurs n'étaient pas certains de leur sort au-dessous de ce niveau; les blocs de tissus prélevés de la région des noyaux dentelés s'imprégnaient insuffisamment et incomplètement par l'acide osmique. Certaines des fibres qui se coloraient en noir par l'acide osmique s'étendaient vers les noyaux dentés. Aucune fibre ne passait au bulbe qui était normal et s'imprégnant bien par l'acide osmique.

OBSERVATION DE SANTHA (1932)

Femme de 57 ans, admise le 24 juillet 1931. Dans ses antécédents familiaux on retrouve une prédisposition particulière de la famille au cancer et à l'artério-sclérose. La grand' mère maternelle et le grand-père maternel, la mère et une sœur de la malade ont succombé à un cancer du sein; la malade elle-même a été opérée pour un cancer du sein. De ses deux frères, un a succombé à une apoplexie, tandis que l'autre est resté hémiplégique à la suite d'une attaque.

Aucune maladie de l'enfance; réglée à partir de 12 ans, ménopause à 50 ans. De ses six enfants, 3 sont morts dans la première enfance, un suicidé. Une fille est gauchère.

La maladie actuelle a débuté une semaine auparavant. Au cours du repas de midi, elle sentit, sans avoir éprouvé à ce moment d'étourdissement, que sa main droite présentait par moments des secousses, ce qui en même temps la gênait pour manger. A la fin du repas, déjà tout son bras droit et sa jambe droite présentaient de vives secousses. Depuis, les secousses sont devenues encore plus violentes, si bien qu'à cause de ces secousses elle ne peut plus courir. Le sommeil est bon, l'appétit, les fonctions digestives sont normaux.

A l'examen : Femme de 1 m. 55 de taille, bien constituée, dans

un bon état de nutrition, pesant 89 kg. 500. Circonférence de la tête, 56,8 mm. Aucune déformation du crâne et aucune sensibilité à la percussion. Les fentes palpébrales un peu étroites, égales. Aucune exophtalmie. Les mouvements des globes oculaires sont libres, aucun nystagmus, aucun tremblement des paupières. Les pupilles sont égales, rondes, moyennement dilatées, réagissant à la lumière et à l'accommodation d'une manière normale. Rien au fond de l'œil. Le facial, le trijumeau, l'hypoglosse sans particularités. Thyroïde de dimension et de consistance normales. Rien aux organes internes. P. A. 195/150 mm. Hg. Wassermann négatif dans le sang.

Position du corps correcte. Dans la position assise, debout et dans la marche, on observe au membre inférieur droit des mouvements involontaires, qui comprennent toute la jambe. Les mouvements de torsion prédominent, visibles surtout au pied, du fait qu'à la marche le pied se trouve toujours tourné en dehors. Dans la position assise, surviennent dans l'articulation de la hanche de rapides mouvements de flexion et d'abduction. Elle peut difficilement se tenir debout avec les yeux fermés; elle ne peut se pencher en avant à cause des mouvements rotatoires du pied droit. Au membre supérieur droit se présentent des mouvements rapides, en torsion, projetés violemment, à grande amplitude sans arrêt. Les mouvements naissent des parties proximales du membre. Au poignet on trouve des mouvements de rotation et dans les doigts surtout des mouvements de préhension. Il était remarquable de constater, qu'en appliquant la paume de sa main largement sur son omoplate, l'agitation motrice s'arrêtait pendant un moment. La malade tentait d'elle-même, en maintenant sa main droite avec la main gauche, d'arrêter cette agitation motrice. En voulant exécuter des mouvements intentionnels ou aux moindres causes d'excitations psychiques, les secousses devenaient plus violentes, l'amplitude devenait plus grande. En l'alimentant (elle ne pouvait manger spontanément), elle se trouvait excitée par son impuissance, ce qui donnait lieu à une exagération de l'agitation motrice. L'intensité des mouvements était déjà notablement augmentée par une minime fatigue, ainsi par exemple quand la malade voulait étendre ses deux bras en avant. Au cours du sommeil, les mouvements involontaires s'arrêtaient, mais dès son réveil, les mouvements invo-

lontaines recommençaient, alors que la malade voulait effectuer un mouvement intentionnel. Il est à noter que *les muscles du cou, de la tête et de la face, ainsi que les muscles de la langue, étaient indemnes des mouvements anormaux.* Aucune parésie, les mouvements volontaires, autant qu'ils n'étaient empêchés par les mouvements involontaires, pouvaient s'exécuter. Des deux côtés, le tonus musculaire ne présentait pas de différence perceptible, mais à cause de l'agitation motrice, ne pouvait être absolument contrôlé. Des deux côtés, les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs, mais égaux. Dès deux côtés on peut provoquer les réflexes bicipital, tricipital et radio-périosté. Aucun réflexe pathologique, aucun clonus. Les sensibilités superficielle et profonde sont intactes. Rien de particulier aux organes des sens. Pas d'anomalies psychiques; le tempérament de la malade est vif, elle a bon caractère.

Evolution de la maladie. — Au cours des deux premières semaines de son séjour à l'hôpital, l'hyperkinésie persiste sans modification. Au cours de la troisième semaine survient une certaine amélioration, du fait que la malade arrive à effectuer les mouvements intentionnels plus facilement qu'auparavant. *Au cours du mois suivant, l'état de la malade s'améliore encore, si bien que la malade peut marcher déjà d'une manière suffisante. Par contre, au membre supérieur droit, on note difficilement une amélioration.* La pression artérielle se révèle réfractaire au traitement par le nitrite de soude et l'aliodan. Elle s'élève à 220/130 mm. Hg. Pendant deux mois, cette amélioration se maintient sans changement appréciable. Le 9 décembre, elle a une attaque; les membres gauches présentent des secousses. La malade ne perd pas conscience. Objectivement, on trouve à la suite une légère parésie et de l'hypoesthésie de toute la moitié gauche du corps. Champs visuels sans particularités. Trois jours après, la parésie est minime, l'hypoesthésie n'est plus que subjective. Le 30 décembre, élévation de la température. Broncho-pneumonie. En même temps, empirement de l'hémi-parésie gauche, tandis que l'hémi-ballisme de la moitié droite reste non modifié. Empirement de l'état général, coma après une semaine. Dans cet état comateux, cessent complètement les mouvements involontaires. Le 6 janvier, exitus.

Autopsie : Atherosclérose généralisée, hypertrophie cardiaque,

broncho-pneumonie, dégénérescence parenchymateuse respiratoire adipeuse des organes internes.

Cerveau : Macroscopiquement : la dure-mère n'est pas épaissie, anémiée. Les leptoméninges sont congestionnées, relativement succulentes épaissies au-dessus des lobes frontaux et le long de la fissure du pallidum. Les circonvolutions de la convexité un peu rétrécies, les sillons un peu béants. Les vaisseaux de la base sont à parois rigides avec de nombreuses plaques athéromateuses. Le poids total du cerveau, avant sa fixation, 1.370 gr. Les ganglions de la base sont examinés sur des séries de Weigert (la région du corps de Luys sur une série sans lacunes), le reste du cerveau est examiné par des méthodes histologiques fines.

Du point de vue histologique, on peut dire, en résumé, qu'il s'est agi d'une atherosclérose grave du système neuro-central, particulièrement des ganglions de la base, qui, en plus d'un processus parenchymateux diffus, a donné lieu également à des altérations focales micro et macroscopiques d'origine vasculaire. L'auteur considère comme un fait intéressant et remarquable la présence en masse des plaques séniles du cortex cérébral, et d'autant plus que la malade n'était âgée que de 57 ans et qu'elle ne présentait aucun signe d'un trouble psychique. Un autre fait digne de remarque, c'est l'absence presque complète d'altération des fibrilles d'Alzheimer dans tout le système neuro-central.

D'autre part, à travers le foyer sous-thalamique gauche du corps de Luys, dans son segment moyen, en particulier le dorsal, le segment caudal était lésé davantage dorso-médial, alors que le pôle supérieur du noyau restait indemne. Dans le voisinage, seules les fibres caudales du champ H2 sont lésées; mais dans sa plus grande partie, le champ H2 se trouve épargnée. La substantia nigra, le noyau rouge, le thalamus et la fibrillation noyau rouge-thalamus sont complètement intacts. Au milieu du corps de Luys, on trouve de nombreuses cellules granuleuses chargées de pigment sanguin, si bien que cet endroit est déjà perçu à l'œil nu avec sa coloration jaunâtre vive. Il s'ensuit qu'il s'agit là non pas d'un simple ramollissement, mais d'un foyer hémorragique. Le blanchissement du pigment d'hemosidérine indique qu'il s'agit là d'une hémorragie de vieille date; une atrophie nette n'a pas été observée, si bien

qu'un processus chronique vrai ne pouvait également venir en question. Toutes ces constatations correspondent bien aux faits cliniques, suivants lesquels l'hyperkinésie de la malade existait depuis environ un semestre.

OBSERVATION DE MARTIN ET ALCOCK (1934)

F. W., homme de 65. ans, représentant de commerce, admis le 4 novembre 1933. Aucune maladie sans ses antécédents.

A l'entrée, artères très sclérosées. P. A. 210/130; un certain nombre de petites hémorragies se sont produites dans le fond de l'œil gauche. Cœur augmenté; le second bruit accentué.

Sept jours avant son entrée, alors que le malade se trouvait dans un café avec sa femme, brusquement son pied gauche se mit à se mouvoir d'une manière irrégulière. Ces mouvements désordonnés cessèrent après quelques minutes, mais, ultérieurement, dans la journée, la jambe et le bras gauches commencèrent brusquement à exécuter de grands mouvements irréguliers; ceux-ci persistent et rapidement deviennent très violents. Le malade passe une nuit agitée et à cause de ces mouvements sauvages, il ne peut conserver les couvertures sur lui. Vu le lendemain par un médecin, il est capable de parler et de relater intelligemment les faits. Sa jambe et son bras gauches projettent de violents mouvements, son bras étant lancé par moments contre le bras de son fauteuil et son pied contre le garde-feu. Il pouvait toutefois exercer un certain contrôle sur ces mouvements, et le médecin nota qu'il put mettre ses lunettes et les mettre par « petits à-coups ». Pas de céphalée. Capable de marcher; il vint à pied chez le médecin, éloigné de 500 mètres. Le quatrième jour, il commence à avoir des illusions, se plaignant de gens qu'il imagine être dans sa chambre. Il se rapporte à des événements de plus de trente ans, comme s'ils s'étaient produits tout récemment. Le cinquième jour, il est admis à l'hôpital et passe une mauvaise journée, écrivant et poussant souvent des cris. Le sixième jour, par moments, il reprend conscience, mais délire pendant des périodes de temps considérables. Le septième jour, ses mouvements deviennent très violents et sa respiration commence à

devenir rapide. Par moments, il a conscience et reconnaît sa femme. Il est admis à l'hôpital le huitième jour, mais meurt peu d'heures après son arrivée.

Au moment de son admission, la température était normale; son pouls passe en peu de temps de 90 à 120; 40 à 50 mouvements respiratoires pendant le peu d'heures qui précédèrent sa mort à l'hôpital.

Ce qui frappe l'observateur à l'examen de ce malade, ce sont les mouvements désordonnés de sa jambe et de son bras gauches. Les mouvements étaient irréguliers et involontaires, envahissant en-général tout le membre et étant de grande amplitude. Le bras gauche pouvait rester momentanément tranquille et puis surgissait brusquement du lit d'une manière sauvage tandis que la jambe gauche, brusquement, se fléchissait ou se soulevait du lit ou se mettait en rotation. Les mouvements consécutifs ne présentaient aucune ressemblance les uns avec les autres. Les mouvements du bras et de la jambe semblaient indépendants en ce qui concernait le temps, la jambe pouvant rester tranquille pendant quelques secondes, alors que le bras se projetait autour. Les deux membres atteints présentaient de nombreuses meurtrissures. Les mouvements pouvaient être contrôlés par un effort volontaire pendant quelques secondes et pendant cette période de temps le malade restait couché, calme.

Il parlait avec difficulté et par moments sa parole était presque inarticulée. Il était normalement orienté; il savait qu'il venait à l'hôpital; sa mémoire semblait bonne, et quoiqu'il s'agitait dans son lit, il coopérait à l'examen, si bien qu'on put effectuer certaines épreuves. Aucune anomalie du système nerveux, à part les mouvements involontaires précités. Les papilles optiques étaient normales, mais il y avait présence d'hémorragies dans la rétine gauche; les pupilles étaient relativement contractées et incomplètement égales, la gauche étant plus grande que la droite; elles réagissaient à la lumière, mais pas très rapidement. Présence d'un ancien strabisme convergent de l'œil gauche, mais autrement tous les mouvements oculaires étaient normaux. Les mouvements de la face étaient symétriques et on n'observait aucun mouvement anormal de la face. Les mouvements de la mâchoire, du palais et de la langue étaient normaux. Aucune faiblesse des membres. Le tonus paraissait dimi-

nué au bras gauche, la main gauche heurtant la face, mais un pareil phénomène ne se trouvait pas du côté droit; aucune diminution nette du tonus du membre inférieur gauche. Les mouvements de coordination pouvaient être exécutés et le malade pouvait toucher son nez avec son index, malgré qu'au cours de cette action le doigt put être déplacé par les violents mouvements de son bras, à environ un pied de son but. De même les tests talon-genou et orteil-doigt pouvaient être exécutés, quoique avec une ataxie choréique. Les piqûres d'épingle étaient normalement appréciées sur tous les membres; le toucher et les vibrations étaient reconnus. Les réflexes tendineux étaient présents et normaux; les deux réflexes plantaires se faisaient en flexion.

Le diagnostic porté fut celui de petite hémorragie ayant détruit le corps de Luys du côté droit. La mort se produisit par défaillance cardiaque le huitième jour après le début des symptômes.

A l'autopsie, on note que la jambe et le bras droits sont couverts de meurtrissures et d'égratignures, et par places la peau était écorchée. Le cœur était très dilaté. L'aorte était extrêmement athéromateuse et présentait une dilatation générale. Aux poumons, quelques anciennes lésions tuberculeuses fibro-caséuses aux sommets; pas de pneumonie. Rien d'anormal au foie, à la rate, à l'estomac, aux intestins ou aux reins. Le cerveau ne présentait extérieurement aucune preuve de ramollissement ou d'hémorragie. Les artères à sa base étaient athéromateuses, et il existait un ancien caillot fibreux à l'artère carotide interne gauche, immédiatement au-dessous du point où elle se ramifie pour former le cercle de Willis.

Après durcissement du cerveau dans une solution de formol-sérum physiologique, on fait des coupes horizontales à travers les hémisphères cérébraux et le tronc cérébral, à des distances de 5 mm. On trouve une petite hémorragie récente du corps droit de Luys, de la dimension d'environ un pois et occupant sa plus grande partie; une partie de la portion antéro-latérale du noyau était épargnée et la lésion ne touchait pas la capsule interne. Il y avait là également une minime hémorragie à un niveau légèrement supérieur dans le thalamus droit, à environ un demi-centimètre antérieur à la commissure postérieure. Un examen soigné du reste du cerveau ne découvrit aucune autre lésion.

Dans le but d'un examen détaillé, on prépare des blocs comprenant tout le thalamus, la région sous-thalamique et les ganglions de base. Ceux comprenant les hémorragies étaient sectionnés en série. L'examen de ceux-ci indiqua que l'hémorragie la plus importante occupait la plus grande partie du corps droit de Luys. Elle s'étendait en dedans au delà du bord de ce ganglion et envahissait la zone incerta et interrompait le faisceau de Forel H2; elle n'atteignait pas H1 et n'affectait pas l'anse lenticulaire. Quand les coupes furent examinées en séries, de haut en bas, on ne constatait aucune hémorragie sur une coupe passant à travers la partie la plus élevée de la capsule du corps de Luys, mais elle apparaissait dans la coupe suivante, occupant une petite zone dans la moitié interne. Dans les coupes suivantes elle atteignait rapidement sa dimension complète. Elle était ovale sur les coupes horizontales mesurant environ 8 mm. sur 4,5 mm. à sa partie la plus large. Elle occupait les trois quarts internes ou à peu près du corps, laissant entre le bord de la lésion et de la capsule interne une marge, qui, à sa partie la plus rétrécie, mesurait environ 1,5 mm.

A la moitié inférieure du corps de Luys, l'hémorragie montrait une diminution graduelle de dimension de haut en bas, et dans beaucoup des sections basses une fraction importante — s'élevant probablement à peu près à la moitié — de la zone exposée du ganglion, restaient intacts. L'hémorragie était moins oblique en direction que le corps de Luys et consécutivement la partie inférieure de la lésion occupait une position plus postérieure dans le ganglion que dans le supérieur, et la plus grande masse intacte du corps de Luys se trouvait vers le pôle inférieur.

L'hémorragie se terminait immédiatement au-dessous du corps de Luys, sa limite inférieure étant située à mi-chemin entre la substantia nigra et le noyau rouge. La lésion n'occupait aucune partie de la substantia nigra.

L'hémorragie dans le thalamus droit était beaucoup plus petite dans toutes ses dimensions et ne pouvait être aperçue que seulement sur quelques coupes.

CONCLUSIONS

1. — Une destruction étroitement limitée au corps sous-thalamique de Luys peut donner naissance à un syndrome assez particulier dont l'élément capital est une hémichorée excessive et désordonnée (LHERMITTE).

2. — Du point de vue histologique, d'après des recherches récentes, il semblerait que le corps de Luys comprendrait un segment à grandes cellules, segment moteur et un segment plus petit à petites cellules, segment végétatif.

3. — L'hémichorée violente avec hémiballisme et les perturbations de la sphère mentale sont les trois symptômes essentiels du corps de Luys. Celui-ci est constitué beaucoup moins par des symptômes végétatifs que par des signes qui témoignent d'un désordre profond de l'activité motrice et de l'activité mentale.

4. — En dehors des cas d'hémiballisme constitué par une lésion isolée du corps de Luys, il existe de nombreux cas où il a présence associée d'autres lésions de l'encéphale et même parfois absence de la lésion luisienne. Mais toute lésion du corps de Luys est toujours accompagnée de troubles moteurs. Ces lésions peuvent être causées par une hémorragie, un ramollissement, plus rarement elles sont de cause inflammatoire ou néoplasique.

5. — Cliniquement, le syndrome du corps de Luys débute brusquement par une hémichorée extrêmement intense et d'évolution rapidement fatale, dans la plupart des cas.

6. — Nous basant sur l'observation de GRIGORESCO, nous avons institué chez l'un de nos malades une thérapeutique symptomatique par l'amide nicotinique ou l'acide nicotinique. L'amélioration constatée dans l'amplitude des mouvements nous permet d'insister sur l'activité indéniable des dérivés nicotiniques.

Vu,

Le Doyen :

A. BAUDOUIN

Vu,

Le Président de Thèse :

GUILLAIN

Vu et Permis d'Imprimer,

Le Recteur de l'Académie de Paris :

G. GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

SYNDROME DU CORPS DE LUY'S

- K. BALTHASAR. — Über das syndrome des Corpus Luys an Hand eines anatomisch Untersuchten Falls von Hemiballismus. (Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat., 128 : 702-720, 1930.)
- C. BAUMANN. — Ein Fall reinem Hemiballismus auf dem Boden eines degenerativen Nevrenbeidens. (Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat., 162 : 126-132, 1938.)
- J. BERTRAND et R. GARCIN. — Etude anatomo-clinique d'un cas d'hémiballisme. Lésion dégénérative du corps de Luys et de la zone incerta. (Revue Neurol., 2 : 820-828, déc. 1933.)
- G. BODECHTEL et W. HICKL. — Hemiballismus bei doppelseitiger Schädigung des Corpus Luysii. (Arch. f. Psychiat., 102 : 654, 669, 1934.)
- P.-L. DROUET, P. MICHON, F. LEPOIRE et BEAU. — Syndrome d'hémiballisme (avec examen anatomo-pathologique et film). (Séance du 17 juin 1938, Soc. Méd. d. Hôp. de Paris, 27 juin 1938, p. 1.085-1.089.)
- FABRIS (A.). — Sopra un caso di emicorea. (Pathologica, Genova, 1922, 1, 14.)
- H. S. GREGORY. — Case of hemiballismus motion picture presentation and necropsy findings. (New-York State J. Med., 38 : 635-636, 15 avril 1938.)
- GREIFF. — Sur la localisation de l'hémichorée. (Arch. Psych., 1883.)
- D. GRIGORESCAL et S. AXENTE. — Syndrome luysien. Influence du

tabac sur les grands mouvements d'hémi-ballisme. (Revue Neurol., 1 : 361-363, mars 1931.)

E. HAMPEL. — Hemiballismus auf linscher Grundlage Beitrage zur pathologischen anatomie und Pathogenese des Hemiballismus. (Deutsche Ztschr. f. Nervenhe., 141 : 77-96, 1936.)

J.-A. HUARD et L. BERGER. — Un cas d'hémi-ballisme. (Bull. Soc. Méd. des Hôp. Universitaires de Québec, p. 178-180, juin 1932.)

S. INUI. — Ueber die Verbindung des Corpus Luysi mit dem Globus pallidus und dem Corpus striatum sowie über die Kommissurenfasern zwischen beiderseitigen corpora Luysi. (Okayama Igakkai Zasshi, 40 : 1966, sept. 1928.)

A. JUBA et E. RAKONITZ. — Über einen Fall von Hemiballismus. (Beitrag zur somatotopie des Corpus Luysi.) (Arch. f. Psychiat., 106 : 629-642, 1937.)

S. KODAMA. — Beitrage zur normalen Anatomie des Corpus Luysi bei dem Menschen. (Arb. a. d. anat. Inst. d. Kaiserlich japan Univ. zu Sendai Hft. 13, p. 221-254, 1938.)

D. KULENKAMPEFF. — Über die sogenannte Hemichorea posthemiplegica (Hemiballismus) und die Bedeutung der Pyramidenbahnen. (Zentralbl. f. Chir., 65 : 2.466-2.470, 5 nov. 1938.)

T. KUTSCH. — Ein Beitrag Lokalisation des Hemiballismus. (Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat., 164 : 404-416, 1939.)

Jean LHERMITTE et DUPONT (Y.). — Sur un cas d'hémichorée à début foudroyant. (Rev. Neurol., 1929, T. XXXVI, p. 490-497.)

JEAN LHERMITTE. — Le syndrome du corps de Luys. (Arch. de Neurologie, T, II, vol. 1, juin-juillet 1928, p. 34.)

— Le syndrome du corps de Luys. (L'Encéphale, mai 1926.)

H. MARCUS et HAKON SJOGREN. — L'hémi-ballisme et le corps de Luys. (Rev. de Neurol., juil. 1938, n° 1, p. 1-28.)

J. P. MARTIN et N. S. ALCOCK. — Hemichorea associated with lesion of corpus Luysii. (Brain 57 : 504-516, déc. 1934.)

- F. P. MOERSCH et J. W. KERNOHAN. — Hemiballismus: clinico-pathologic study. (Arch. Neurol. and Psychiat., 41 : 365-372, fév. 1939.) Correction 41 : 1.276, juin 1939.
- LOTMAR (F.). — Hemiballismus. (Hand. d. Neurol., 1936, T. V.)
— Die extrapyramidal motorischer system. (Neurol., 1931, T. III.)
- Egas MONIZ. — Hemibalismo. (Lisboa Med., 8 : 481-507, Aug. 1931.)
- U. POPPI. — Esiste una sindrome del corpo subtalamico di Luys. (Riv. di path. nerv., 35 : 219-231, mai-juin 1930.)
- M. POTET. — Le syndrome de l'hémiballisme. (Monde Médical, Paris, 43 : 858-866, 15 août 1933.)
- E. RAKONITZ. — Die Elgenerkrankung des Corpus Luysii. Der erste heredodegenerative Biballismus Fall. (Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat., 144 : 255-266, 1933.)
- J. ROTHFELD et M. DEMIANOWSKA. — Pathogenesis of hemiballism. (Polska Gez. lek., 15 : 569-575, 19 juil. 1936.)
- V. H. SJOCREN. — Du syndrome accompagnant les lésions du corps hypothalamique (corpus subthalamicum de Luys). (Acta psychiat. et neurol., 6 : 301-326, 1931.)
- C. J. URECHIA et BUMBACESCU. — Hémiballisme congénital. (Rev. Neurol., 70 : 509-510, nov. 1938.)
- K. VON SANTHA. — Hemiballismus und Corpus Luysi (anatomische und pathophysiologische Beiträge zur Frage des Hemiballismus nebst Versuch einer somertotopischen Lokalisation ein corpus Luysi). (Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat., 141 : 321-342, 1932.)
- H. WULFF. — Corpus Luysi und has hemiballistische syndrom. (Acta psychiat. et neurol., 7 : 999-1.019, 1932.)
-

TABLE DES MATIERES

	Pages
INTRODUCTION	13
HISTORIQUE	15
DÉFINITION	18
ANATOMIE DU CORPS DE LUY'S	21
PHYSIOLOGIE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE	26
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	31
ETUDE CLINIQUE	36
ETIOLOGIE	36
SYMPTOMES CLINIQUES	37
PATHOGÉNIE	45
OBSERVATIONS	46
CONCLUSIONS	89
BIBLIOGRAPHIE	91

